Aus der Dermatologischen Universitätsklinik der Charité, Berlin
Direktor: Professor Dr. Fr. Blumenthal

# ÜBER EINEN FALL VON LYMPHOGRANULOMATOSE DER HAUT.

## Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der
Medizinischen Doktorwürde
an der
Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Berlin

Vorgelegt von
EUGEN PLASS
aus Gelsenkirchen/Westf.

Tag der Promotion: 1. April 1933.

Buchdruckerei Thiele, Lippstadt/Westf.

190

Aus der Dermatologischen Universitätsklinik der Charité, Berlin
Direktor: Professor Dr. Fr. Blumenthal

# ÜBER EINEN FALL VON LYMPHOGRANULOMATOSE DER HAUT.

## Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der
Medizinischen Doktorwürde
an der
Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Berlin

Vorgelegt von
EUGEN PLASS
aus Gelsenkirchen/Westf.

Tag der Promotion: 1. April 1933.

Buchdruckerei Thiele, Lippstadt/Westf.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Dekan: Prof. Dr. H. Gocht.
Referent: Prof. Dr. Fr. Blumenthal.
Korreferent: Geh. Rat His.

Meinen lieben Eltern

## Disposition.

Einleitung
- Ein Fall von Lymphogranulomatose der Haut.
- Besprechung:
  - der unspezifischen Hauterscheinungen,
  - der spezifischen Hauterscheinungen,
    1. der klinische Verlauf,
    2. die Hautaffektionen,
  - des histologischen Bildes,
  - der Differentialdiagnose,
  - der Aetiologie.

Zusammenfassung und Schluß.

Aus dem damals noch dunklen Begriff der Pseudoleukämie, deren Krankheitsbild in seiner Entstehung bis auf das Jahr 1832 zurückgeht, in dem Th. Hodgkin mehrere Fälle publizierte, die mit einer Vergrößerung der Lymphdrüsen und der Milz einhergingen, ist im Jahre 1898 durch C. Sternberg in seiner Beschreibung „einer eigenartigen, unter dem Bilde der Pseudoleukämie verlaufenden Tuberkulose des lymphatischen Apparates" das Krankheitsbild der Lymphogranulomatose geschaffen worden. Das Charakteristische an dieser neuen Krankheit war die vorwiegend den lymphatischen Apparat befallende chronische Entzündung, die unter Bildung eines spezifischen Granulationsgewebes verläuft. Der von Groß für die Krankheit vorgeschlagene Name „Lymphogranulomatosis" fand allgemein Anerkennung.

Der gleiche Autor war es, der im Jahre 1906 als erster über „eine noch nicht beschriebene Hauterkrankung" berichtet, die mit tumorartigen Knoten einherging, welche histologisch dasselbe Bild boten, wie es vorher von Sternberg in den Lymphdrüsen bei der Lymphogranulomatose gesehen worden war. Die Groß'sche Arbeit lenkte auch das Interesse der Dermatologen auf die Lymphogranulomatose Sternbergs. Es wurden dann in der Folgezeit eine Reihe von Fällen beschrieben, die neben den spezifischen Hautveränderungen urtikarielle oder pruriginöse Exantheme mit unspezifischem Aufbau aufwiesen. Die Literatur über derartige Fälle mehrte sich in der Folgezeit sehr. Dagegen sind Fälle mit echten spezifischen Affektionen, wie sie Groß zuerst beschrieben hat, nicht allzu häufig beobachtet worden, sodaß es gerechtfertigt erscheint, einen derartigen in der hiesigen Universitäts-Hautklinik (Leitung Prof. Dr. Fr. Blumenthal) beobachteten Fall anzuführen.

Der 70jährige Konditor E. K. wird am 19. Januar 1931 in die hiesige Hautklinik eingewiesen. Anamnese: Er stammt angeblich aus ganz gesunder Familie. Irgend welche Krankheiten seiner Eltern oder seiner Geschwister sind ihm nicht bekannt. Auch seine Kinder sind bisher stets gesund geblieben.

Er selbst will als Kind die Masern durchgemacht haben. Während seines ganzen Lebens sei er bis auf sein jetziges Leiden stets gesund gewesen. Auch habe er nie eine Geschlechtskrankheit durchgemacht. Jetzige Erkrankung: Im Mai 1930 machten die Angehörigen des Patienten ihn zum ersten Mal darauf aufmerksam, daß sein Hals beiderseits geschwollen sei. Vorher sei ihm das beim Umlegen des Kragens schon aufgefallen; er habe aber der Tatsache weiter keine Beachtung geschenkt, bis ihn die Angehörigen auf die Verdickung des Halses hinwiesen. Im Juni 1930 war dann eine deutliche Drüsenschwellung an beiden Kieferwinkeln nachweisbar. Ein subjektives Krankheitsgefühl befiel Pat. erst, als jetzt allmählich eine dauernde Appetitlosigkeit einsetzte.

Im August 1930 machte sich auf dem Nasenrücken eine leichte Rötung bemerkbar, die allmählich auf die linke Wange übergriff. Nach Röntgenbestrahlung ging diese Erscheinung bald wieder zurück.

Anfang Oktober 1930 schwellen jetzt auch die Leistendrüsen beiderseits an. Sie sind jedoch nicht schmerzhaft. Auch diese gehen auf Röntgenbestrahlung bald wieder zurück.

Im Dezember 1930 jedoch bildet sich in einer leicht gerötteten Partie an der linken Schläfe und am linken Oberarm je ein kleiner Knoten von Bohnengröße, der langsam an Umfang zunimmt.

Im Januar 1931 kommt es wieder zu einer Schwellung der Drüsen in beiden Leistenbeugen, die den Pat. durch ihre Schmerzhaftigkeit sehr belästigen. Pat. nimmt dagegen ein Analgetikum. Plötzlich bricht ein heftig juckender Ausschlag am ganzen Körper aus.

Von Beginn seiner Erkrankung bis jetzt, also innerhalb 7 Monaten, hat Pat. 5 Kg. an Gewicht abgenommen. B e f u n d : Jetziges Körpergewicht: 61 Kg.

70jähriger Mann in stark reduziertem Ernährungszustand. An beiden Fußgelenken leichte Oedeme.

Mund und Rachen: Oberkiefergebiß weist viele Defekte auf. Am Unterkiefer ist das Zahnfleisch von schmutzig grauer Farbe.

Herz und Lungen: o. B.

Abdomen: Leber und Milz sind nicht palpabel und auch perkussorisch nicht vergrößert. Keine Druckschmerzhaftigkeit.

H a u t : **Beschaffenheit im Allgemeinen.**

Die ganze Haut des Stammes und der Extremitäten ist Sitz eines großfleckigen Exanthems. Die einzelnen Herde sind verschieden groß und konfluieren teils miteinander. Hier und da noch Spuren von Kratzeffekten, die auf das juckende Exanthem zurückzuführen sind.

Kopf-, Bart-, Achsel-, Schambehaarung ist im allgemeinen spärlich.

**Beschaffenheit im besonderen:**

An der linken Schläfe ein apfelgroßer, etwas erhabener Tumor, der mit Schuppen und gelblich-roten Krusten bedeckt ist. Derselbe ist gut abgrenzbar gegen die Umgebung, aber fest auf der Unterlage sitzend, scheint er alle Schichten der Haut zu durchsetzen. Ungefähr in der Mitte des li. Oberarms ein ebenfalls mit einem Schorf bedeckter etwa haselnußgroßer Tumor, in seiner Konsistenz etwas weicher als der vorige. Die noch intakte ihn bedeckende Haut ist bläulichrot verfärbt. Auf dem Rücken und zwar links unten ein gut beweglicher, etwa pflaumengroßer Tumor, der nicht ulceriert ist. Ferner mehrere etwas kleinere, erbsen- bis pflaumengroße Knoten an der rechten Nackenseite, unter dem rechten Angulus Scapulae und an beiden Oberschenkeln, sowohl innen wie außen. Die Haut über allen

nicht ulcerierten Knoten ist leicht gerötet bis blau-rot verfärbt.
Lymphdrüsen:
Eine nachweisbare Schwellung ist festzustellen: an den submaxillaren rechts stärker als links, eine geringe Schwellung der axillaren beiderseits, eine deutliche der inguinalen. In beiden Leistenbeugen lassen sich mehrere feste Drüsenpakete durchtasten. Ueber allen Drüsen ist die Haut unverändert. Sie selbst sind teils gegen Unterlage und Haut verschieblich, teils fixiert, stets gut abgrenzbar und miteinander verbacken.

Am 22. 1. 31.
Wassermann-Reaktion negativ.
Sachs-Georgi-Reaktion negativ.
Dold-Reaktion negativ.
Mittlere Senkungsgeschwindigkeit — 30
Pirquet negativ.

**Blutbild vom 21. 1. 31.**
Hämoglobin 80%
Leukozyten 23 800
Erytrozyten 4,9 Millionen

Differentialbild:
Eosinophile 33%
Stabkernige 6%
Segmentkernige 47%
Lymphozyten 8%
Monozyten 6%

Ein gleich bei der Ambulanz des hiesigen Instituts für Krebsforschung, wohin sich Pat. zuerst gewandt hatte, angefertigtes Blutbild hatte folgendes Aussehen:

**16. 1. 31.**
Hämoglobin 62%
Leukozyten 8 600
Ereythrozyten 4,2 Mill.

Differentialbild:
Eosinoph. 47%
Stabk. 9%
Lymphoz. 29%
Monozyten 8%

**Klinischer Verlauf:**
Das großfleckige Exanthem des ganzen Körpers läßt nach und geht schließlich ganz zurück. Das Befinden des Kranken ist relcativ gut. Er klagt nur über eine dauernde Appetitlosigkeit.
Am 6. II. 31 setzt plötzlich Fieber ein. Die Temperatur schwankt zwischen 37,6° und 38,5° C. Die Herztätigkeit beginnt schlechter zu werden.

7. II. Die Pulsfrequenz ist erhöht, die Temperatur steigt auf 38°.

8. II. Die Herztätigkeit verschlechtert sich weiterhin. Pat. bekommt dreimal täglich 20 Tropfen Digitalis.

11. II. Nach Temperatur- und Pulsschwankungen in den letzten Tagen ist Pat. jetzt wieder fieberfrei. Er klagt nur noch über starken Appetitmangel. In letzter Zeit ist am linken äußeren Augenwinkel etwas oberhalb des fünfmarkstückgroßen Tumors an der linken Schläfe ein etwas kleinerer Knoten in der Haut entstanden, der die Kopfhaut in seiner Umgebung infiltriert. Im Bereich des Infiltrates fühlt sich die Kopfschwarte verdickt und derb-elastisch an.

14. II. Die Pulsfrequenz steigt abends von 82/Min. auf 104/Min. Temperatur 37,3°.

18. II. Patient beginnt über Husten zu klagen. Er bekommt Codeiin. Es treten Oedeme an beiden Ober- und Unterschenkeln auf. Dazu gesellen sich Bronchitis und hypostatische Pneumonie. Trotz Cardiaca verfällt Pat. zusehends.

19. II. Kribbelgefühl in den Fingern. Akrozyanose der Hände. Der Zustand des Pat. verschlechtert sich weiter.

20. II. 1/4 10 Uhr Exitus letalis infolge weiter fortgeschrittener Herzschwäche.

---

**Histologischer Befund:**

In den ersten Tagen nach der Aufnahme wurde je eine Probeexcision aus dem Tumor der linken Schläfe und dem des linken Oberarms vorgenommen und mehrere Schnitte angefertigt.

Die mikroskopische Betrachtung ergab folgendes Resultat:

**Tumor der linken Schläfe:**

Hämatoxylin-Eosin-Färbung:

Man sieht die Epitheldecke überall vollständig intakt. Die Retezapfen der Epidermis jedoch sind verstrichen. Dicht darunter beginnt ein massiges zellreiches Infiltrat, das auf der anderen Seite bis tief in die Subcutis reicht. Kollagene Bindegewebsfasern sind nur noch in spärlichen Resten nachweisbar. Die Hauptmasse des zelligen Infiltrates besteht aus einer einzigen Zellform. Sie ähnelt außerordentlich Lymphozyten, von denen auch einige im Gesichtsfeld erscheinen; nur sind sie ein wenig größer als letztere. Außer diesen beiden Zellarten sind in jedem Gesichtsfeld in mäßiger Zahl Fibroblasten mit ihren spindeligen Kernen zu finden. Hier und da tauchen manchmal große Zellen auf mit schwach gefärbtem Protoplasma und ein oder mehreren meist randständigen Kernen. Verschiedentlich zeigen die Kerne eine hufeisenförmige Anordnung am Rande des Protoplasmaleibes. Sie machen den Eindruck von Riesenzellen vom Langhanstyp. Jedoch sind trotz eifrigen Suchens nirgends Zellen zu sehen, die auch nur andeutungsweise den Sternberg'schen Riesenzellen ähnlich sind.

**Plasmazellenfärbung:**

Die hier verwandte Färbung mit Methylgrünpyronin läßt deutlich erkennen, daß das oben erwähnte uniforme Zellinfiltrat besonders in den oberen Abschnitten der Cutis in der Hauptsache aus Plasmazellen besteht.

Färbung nach v. Gieson:

Sie beweist das schon eben angedeutete spärliche Vorhandensein von Bindegewebsfasern.

**Tumor des linken Oberarms:**

Haematoxylin-Eosin-Färbung:

Auf den ersten Blick scheint die histologische Zusammensetzung dieses Tumors die gleiche wie bei dem vorigen zu sein. Vorherrschend ist wieder ein zellreiches Infiltrat, das sich, soweit bei dieser Färbung erkenntlich, wieder hauptsächlich aus Plasmazellen zusammenzusetzen scheint. Daneben wieder mäßig Lymphozyten und große fibroblastenähnliche Zellen, die deutlich Kernteilungsfiguren erkennen lassen. In jedem Gesichtsfeld fallen Leukozyten mit stark rot gefärbtem Protoplasma auf. Zuweilen sind in ihnen eosinophile Granula zu erkennen. Meist erscheinen sie bis zu 10 an der Zahl in einem Gesichtsfeld. Oft kann man sie aber massenhaft vorhanden sehen. Ganz vereinzelt bemerkt man große Zellen mit mehreren stark färbbaren Kernen in wirrer, fast bizarrer Anordnung. Auch ihr Protoplasma ist stärker färbbar als bei den im vorigen Schnitt beobachteten Langhans-Zellen. Wir haben es hier also wahrscheinlich mit Riesenzellen vom Sternbergtyp zu tun. Zuletzt sind noch einige scharf umschriebene nekrotische Stellen zu erwähnen.

**Diagnose:**

Die Anamnese ließ im allgemeinen an eine Krankheit des hämopoetischen Apparates denken. Der äußere Befund, im speziellen der Befund der Hauterscheinungen und der Lymphknoten, sowie der klinische Verlauf ließen eine vorliegende Lymphogranulomatose mit Hauterscheinungen in den Bereich des Wahrscheinlichen rücken.

Die dann ausgeführte Probeexcision sollte die Vermutungsdiagnose bestätigen. Sie brachte uns aber nicht den klassischen Befund, wie er von Sternberg und vielen anderen gezeichnet ist. Auf der anderen Seite stand das Ergebnis auch nicht im direkten Widerspruch mit der vermuteten Diagnose. So wurde denn an dieser Diagnose festgehalten, die denn auch schließlich durch die Autopsie erhärtet wurde.

**Sektion vom 21. II. 31.**

(ausgeführt am Pathol. Institut der Charité. Dir.: Prof. Rößle.)

Aeußere Betrachtung:

Die Leiche eines abgemagerten, grobknochigen mittelkräftigen Mannes. Totenstarre ist erhalten. Allgemeine Hautdecke blaß. Viele Totenflecke an den seitlichen Partien.

Auf die Beschreibung der Hautveränderungen sei hier verzichtet, da sie eine Wiederholung oben angeführten Hautbefundes bedeuten würde.

Das Unterhautzellgewebe ist spärlich und groblappig, die Muskulatur schlaff und rot. In der Bauchhöhle befindet sich 200 ccm gelbe, klare Flüssigkeit. Das Bauchfell ist glatt und glänzend, die Dünndarmschlingen sind stark zusammengezogen, ihre Serosa weißlich und dick. Am Wurmfortsatz verdickte iliocoecale Lymphkno-

ten. Die Leber überragt den Rippenbogen um 4 Querfinger; Milz vergrößert, jedoch nicht sichtbar. Stellenweise ist sie mit der Bauchwand verlötet. Das Zwergfell steht rechts an der 5. und links an der 6. Rippe.

**Brusthöhle:**

Das Herz liegt frei im Herzbeutel. In letzterem 70 ccm gelblich klarer Flüssigkeit. Das Herz ist etwas größer als die Faust der Leiche, Pericard glatt und glänzend. Rechte Kammer und rechter Vorhof sind erweitert. Die Tricuspidalis zeigt reichlich leistenartige Verdickungen des Schließungsrandes. Die Mitralis weist dieselben Veränderungen auf. Die beiden Klappen sind gut beweglich, ihre Sehnenfäden verdickt. Die Wand des linken Herzens mißt knapp 1 cm Dicke. Sie ist besonders auf der linken Seite weißlich fibrinös umgewandelt und schwielig verhärtet. Der Herzmuskel von brauner Farbe; die Aortenklappen gelblich und leicht verdickt; sie spielen aber im Wasserstrahl. Desgleichen sind die Pulmonalklappen unversehrt.

In beiden Pleurahöhlen eine gelbliche klare Flüssigkeit, rechts 1350 ccm, links 1000 ccm. Die linke Lunge ist pigmenthaltig und unelastisch. Im Oberlappen bleiben Fingereindrücke bestehen. Der Unterlappen ist schlaff und in der Farbe dunkler, ferner luftarm bis luftleer und graurot verdichtet. Bronchien sind gerötet und mit schaumiger Flüssigkeit angefüllt.

Im schlaffen Mittellappen der rechten Lunge findet sich am unteren Rande eine unscharf umschriebene, kirschkerngroße weißlich verdickte Stelle, die auf der Schnittfläche aus weißlichen zusammenstehenden Knötchen besteht. Der Unterlappen ist ebenfalls schlaff und luftarm und zeigt einige miliare sichtbare Knötchen. Der Saft und Blutgehalt ist vermehrt, die Bronchien gerötet. In den Hilusknoten beiderseits einige grauweiße, unscharf umschriebene Einlagerungen von weißlichem Gewebe.

**Halsorgane:**

Zunge blaß und sauber, Tonsillen klein, narbig und mit vielen Pfröpfen. Sämtliche Halslymphknoten, desgleichen auch die der Achseln, die supraclavicularen, die des vorderen und hinteren Mediastinums, die epibronchialen und die Birfukationsknoten sind stark vergrößert, saftreich, auf der Schnittfläche grauweiß bis graurot. Die Knoten sind verbacken und ihre Kapsel z. T. verdickt.

Schilddrüse mittelgroß, auf dem Schnitt von graugelblich-brauner, grobkörniger, glänzender Beschaffenheit. Die Halsgefäße und Brustaorta sind verdickt, die Intima teils kalkig umgewandelt mit zahlreichen gelben Plaques.

**Bauchhöhle:**

Milz: Die Milz ist vergrößert, ihre Kapsel leicht bindegewebig verdickt. An einer Stelle eine tiefe Einziehung. Das Gewebe auf der Schnittfläche vorquellend, reichlich Follikel als grauweißliche, vorspringende Knötchen erkennbar. Zwischen ihnen nicht abstreifbare Pulpa von grauroter Farbe. Größere Einlagerungen fehlen.

Leber ist vergrößert. Im rechten Lappen einige weißliche Kap-

selverdickungen. Die Lappung ist richtig. Das Gewebe zeigt auf dem Schnitt eine braungelbliche bis rote Tönung und ist trübe geschwollen und saftreich. Zeichnung ist deutlich; die zentralen Teile der Läppchen erscheinen etwas eingesunken. Unregelmäßig im Gewebe zerstreut finden sich kleine, kaum stecknadelkopfgroße, weißliche, scharf umschriebene Knötchen. Gallenwege sind frei.

Die Nebennieren sind groß, saftreich und richtig gezeichnet. Die Rinde blaß und vollkommen entfettet. Mark blaßgrau.

Nieren: An den Hilus beider Nieren finden sich um die Gefäße herum zahlreiche mit den paraaortalen Lymphdrüsen verbackene Knoten, die auf der Schnittfläche weiße, geschwollene saftreiche Substanz aufweisen. Die Oberfläche des Organs ist glatt, das Gewebe blaß, gelblich grau mit zahlreichen etwas dunkelrot erscheinenden, unscharf umschriebenen Bezirken, die in der Rinde lokalisiert sind. Auf der Schnittfläche ist die Niere trübe, kaum geschwollen, fest und von blaßgrauer Farbe. Mark und Rinde sind ziemlich undeutlich voneinander zu unterscheiden. In einer Pyramide der rechten Niere ist ein festes pfefferkorngroßes, weißes Knötchen erkennbar. Nierenbecken beiderseits blaß, Schleimhaut zart, Ureter frei.

**Beckenorgane:**

Die Serosa des Douglas ist gerötet und mit zahlreichen weißlichen besonders auf der Serosa des Sigmoids in Strängen angeordneten kleinen Knötchen, die überall von vermehrter Gefäßzeichnung umgeben werden, übersät.

Die Harnblase ist dickwandig kontrahiert. Schleimhaut blaß, am Fundus sind einzelne grauweiße Knötchen eingelagert.

Die Prostata ist groß mit zahlreichen unscharf umschriebenen, auf der Schnittfläche vorquellenden, weißlich faserigen Gewebsknoten. Samenblasen beiderseits dünnwandig, ziemlich stark pigmentiert. Die Hoden liegen frei in der Scheide. Das Gewebe ist braun, weich und in Fäden ausziehbar. Schleimhaut des Mastdarms ist graubraun, ohne herdförmige Veränderungen.

Bauchaorta und untere Hohlvene: sind durch zahlreiche den paraaortalen Lymphknoten entsprechende bis gut pflaumengroße weißliche, zusammen verbackene Geschwulstmassen eingemauert. Diese sind auf der Schnittfläche teils von grauweißer, markiger und feuchter, teils von mehr bräunlicher Beschaffenheit.

Dieselben Veränderungen finden sich auch an den mesenterialen, duodenalen, lienalen, pankreatischen und epigastrischen Lymphknoten. Die inguinalen Lymphknoten sind ebenfalls geschwulstmäßig vergrößert, links ein wenig stärker als rechts. Auf dem Schnitt sind sie ebenfalls markig-weiß und weich. Die Bauchaorta ist dünnwandig mit zahlreichen atheromatösen Flecken und Geschwüren, z. T. verkalkt.

**Magendarmkanal:**

Wurmfortsatz ist bis zur Spitze obliteriert. Die Schleimhaut des Coecums ist grauweißlich ohne herdförmige Veränderungen; desgleichen die des übrigen Dickdarms. Nur im Bereich des Sigmoids ist sie etwas flach und wenig verschieblich. Der Inhalt besteht aus

wenigen gallig gefärbten Kotballen. Der Dünndarm weist keine herdförmigen Veränderungen auf. Peyersche Plaques und Solitärfollikel sind klein, die Schleimhaut im allgemeinen blaß. Der kontrahierte Darm enthält nur ganz wenig galligen Brei.

Der Magen ist groß, die Schleimhaut faltenarm. An der kleinen und großen Kurvatur einige weiße, flache, strahlige Narben. Die Schleimhaut im Fundus abgedaut, im Pylorus blaß-grau mameloniert.

Das Pankreas ist stark fettdurchwachsen, blaß und fest, von zahlreichen in den parapankreatischen Lymphknoten sitzenden Geschwulstmassen verdrängt, stellenweise auch infiltriert.

**Schädel:**

Er sägt sich leicht; die Kapsel ist dünnwandig, mit der harten Hirnhaut über der Scheitelhöhe etwas verlötet, ohne herdförmige Veränderungen. Dura unversehrt, ihre Innenfläche glatt und glänzend. Die weichen Hirnhäute sind blaß und von reichlichem Saftgehalt. Im Gehirn finden sich keine herdförmigen Veränderungen. Die Seitenkammern sind leicht erweitert, das Adergeflecht ist zart. Ueberall deutliche Zeichnung. Die Gefäße der Basis sind stark geschlängelt, an ihren Verzweigungsstellen weißlich verdickt.

**Knochenmark:**

Im rechten Femur hat das Mark eine braunrote Farbe und ist substanzreich. In der angeschlagenen Wirbelsäule sind keine knotenförmigen fremden Einlagerungen erkennbar.

Zur **mikroskopischen Untersuchung**
(ebenfalls im patholog. Institut) wurden eingelegt: Drüsengruppen, Haut, Milz, Leber, Lungen Douglas-Peritoneum und Knochenmark, deren Befunde ich der Freundlichkeit des patholog. Instituts verdanke.

**Achsellymphknoten:**

Struktur zerstört, kein lymphatisches Gewebe in richtiger Anordnung mehr erkennbar. Retikulum umgebaut u. z. T. sklerotisch verdichtet unter Bildung von großen geflochtenen Balken kollagener Substanz. Die Retikulumzellen sind besonders stark gewuchert. Die Endothelzellen dagegen nehmen am Wucherungsprozeß nur wenig Anteil. Die Maschen des Geflechts enthalten Lymphozyten, große, nicht charakteristische Zellformen mit ziemlich großen chromatinreichen Kernen und spärliche eosinophile Leukozyten. An den Lymphgefäßen eigenartige, die Lichtung obliterierende sowie die Wand durchsetzende und zerstörende Granulombildung. Es handelt sich um eine Aufsplitterung der Wand mit Oedem und Einwucherung großer, fast fibroblastenähnlicher Elemente, die auch als retikuläre Verbände die Sinus vollständig füllen. Hier und da besteht sogar Gefäßentwicklung in dem die Gefäßlichtung einengenden Granulom.

**Haut:**

Die Cutis ist in dichtester Weise von Granulomgewebe durchsetzt, welches fast überall die perivasculären Lymphscheiden zuerst

einnimmt ohne Beteiligung der Gefäßwand selbst. Da und dort in den Arterien eine subintimale Zellwucherung. Die Granulome setzen sich zusammen aus wabig zusammenhängenden großkernigen Fibroblasten, mit denen sich kleinere Zellen mit chromatinreichem Kern und methylgrünpyroninpositivem Protoplasma vergesellschaften. Eosinophile Leukozyten finden sich hier im Gegensatz zu den anderen Stellen in den Lymphknoten in reichlicher Zahl. Die Umgebung des Granuloms ist nirgends scharf umgrenzt. Das pathologische Gewebe strahlt mit reichlichen Teilungsfiguren in den großen fibroblastenähnlichen Zellen in das Unterhautzellgewebe hinein. Bei Giemsafärbung lassen einige große monozytäre Zellen eosinophile Granula erkennen. Vereinzelt treten auch Mastzellen auf.

**Milz:**

Leichte follikuläre Hyperplasie ohne Granulombildung und ohne atypische Zellformen. An einer vereinzelten Stelle eine scharf umschriebene Nekrose.

**Leber:**

Ueberall weißliche, knötchenförmige Bezirke, die für Lymphogranulomatose typisch zusammengesetzt sind, allerdings mit spärlichen eosinoph. Leukozyten. Es finden sich hier im Gegensatz zu den anderen Stellen im Körper große Zellen mit stark färbbarem Protoplasma und mehreren großen bizarren Kernen, typische Sternberg'sche Riesenzellen. Außerdem starke Wucherung von Retikulumzellen und Fibroblasten. Die Sternzellen sind groß und geschwollen und springen stark in die Kapillarlichtung vor.

**Lungen:**

Fast sämtliche Lymphgefäße zeigen dieselben Veränderungen, wie sie in den Lymphknoten zu sehen waren. Einwucherung des aus methylgrünpyroninpositiven Zellen zusammengesetzten Infiltrats in die Lichtung der Lymphgefäße mit teilweisem Verschluß derselben. Die intraacinösen Septen erscheinen dadurch geschwollen, oedematös und stark verbreitert. Die benachbarten Alveolen sind komprimiert und vielfach von großen in Verbänden stehenden Riesenzellen bedeckt. Eine umschriebene Stelle des rechten Mittellappens weist eine größere Ausdehnung der lymphogr. Veränderung auf mit Zerstörung von Lungengewebe und Einwuchern in die Venen. Auch dort schreitet das Granulom perivaskulär fort, vielfach mit Sklerose seines Gerüstes.

**Serosa des Sigmoids:**

Perivaskulär angeordnete großzellige Granulome in der Subserosa mit denselben Zellformen wie in den vorigen Organen, dabei aber vereinzelte knötchenförmige Herde epitheloidzelliger Wucherung.

**Niere:**

Außer sklerotisch verödeten Glomeruli und stärkerer Sklerose der Arterien mittleren Kalibers und der größeren Gefäße sowie vereinzelten Rundzelleninfiltraten kein patholog. Befund, besonders keine Granulomentwicklung.

**Knochenmark:**
Das Knochenmark zeigt leicht hyperplastisches zelliges Mark mit spärlichen Megakaryozyten bei starker Hyperaemie. Atypische Zellformen sind nirgends zu sehen.

Auf Grund der Sektionsergebnisse und der Durchsicht der histologischen Präparate stellte man am pathol. Institut folgende
**Diagnose:**
Schwere allg. Lymphogranulomatose der Lymphknoten, besonders anscheinend ältere der abdominalen, der inguinalen, der vorderen und hinteren mediastinalen, jüngere der Hals- und Supraclaviculardrüsen, Granulome der Haut, besonders an den Unter- und Oberschenkeln, ein umschriebenes, größeres, leicht ulceriertes Granulom der linken Schläfen-Stirngegend, eine eigenartige Granulomatose des Beckenbauchfells, buntfleckige Hyperplasie der Milz, lymphogranulomatöse Infiltrationen und chron. Stauungsinduration der Leber, große Schwiele der linken Kammerwand, starke Coronarsklerose, braune Degeneration des Myocards, geringfügige Reste von Endokarditis der Mitralis und Tricuspidalis. Beiderseitiger Hydrothorax, leichtes Hydropericard und Ascites. Geringe Randatelektasen des Unterlappens, miliare Granulome des Lungengewebes. Trübung der Nieren mit herdförmigen Rundzelleninfiltrationen, kleines Markfibrom der rechten Niere. Starke Entfettung der Nebenniere. Multiple Ulcusnarben und chron. Gastritis. Schwer nodöse Atherosklerose der Aorta. Mäßige Pachydermie des Oesophagus. Obliteration des Wurmfortsatzes, Hypertrophie der Prostata.

**Besprechung: Der unspezifischen Hauterscheinungen.**

Die Lymphogranulomatose ist in ihren Erscheinungsformen eine der vielgestaltigsten Krankheiten, die wir kennen. Ihre Polymorphie sowohl in der Lokalisation als auch am Orte selbst ist charakteristisch für sie. Somit sind auch die Erscheinungen auf der Haut nur als Teilerscheinungen des großen Krankheitskomplexes aufzufassen.
Man kann die Hauterscheinungen bei der Lgr., wie eingangs erwähnt, in 2 große Gruppen einteilen, in die unspezifischen und in die spezifischen Erscheinungen. Die 1. Gruppe umfaßt Prozesse, die gar keinen Zusammenhang mit der Lgr. zu haben scheinen. Sie sind in ihrem anatomischen Aufbau ganz unspezifischer Natur. Daß sie trotzdem mit der Lgr. zu tun haben, beweist ihr Aufflackern bei evtl. Exacerbationen des lgr. Prozesses. Sie erscheinen als Exantheme, Zirkulationsstörungen oder Pigmentationen. Die 2. Gruppe ist charakterisiert durch die Entwicklung eines spezifischen Granulationsgewebes in der Haut, das den lymphogranulomatösen Veränderungen in Lymphdrüsen und inneren Organen vollkommen entspricht.
Der Befund unseres Patienten gibt durchaus keinen Anhaltspunkt für eine unspezifische Veränderung auf der Haut. Das vom Pat. bei Erhebung der Anamnese erwähnte fleckige Erythem, das

bei der Aufnahme schon im Abklingen begriffen war, ist bezüglich seiner Aetiologie nur mit Vorsicht zu bewerten. Es kann sich dabei um ein Arzneiexanthem handeln, das eine Folgeerscheinung des Analgetikums war, das dem Pat. gegen die vorübergehende Schmerzhaftigkeit der vergrößerten Drüsen der Leistungsbeugen verordnet worden war.

Hauterscheinungen, die mehr dem Bilde einer vesikulösen oder papulösen Urtikaria gleichen, sind in der Literatur hinlänglich bekannt. Zu den am meisten veröffentlichten unspezifschen Prozessen gehören wohl die pruriginösen Exantheme (Kreibich).

Andere Hauterscheinungen wurden dagegen nur einmal oder ganz selten beobachtet. Klein glaubte einen Scharlach vor sich zu haben. Von atypischen Bildern spricht Füllenbaum in ihrem „Fall von Lymphogranulomatose mit atypischem Exanthem". Verfasserin beschreibt ein bis dahin noch nicht gesehenes großmakulöses Exanthem. E. Hoffmann fand bei einer 37jährigen Patientin neben mehreren kirschkerngroßen spezifischen Infiltraten an der linken Halsseite auf der sonst unveränderten Haut bis hühnereigroße prall serös gefüllte Blasen, ein Bild eines schweren Pemphigus. Eine weitere Seltenheit ist das Auftreten einer Erythrodermia exfoliativa universalis. Ein ganz ausgeprägtes Bild dieser Art bietet ein Fall von Mulzer und Keining, der eine über den ganzen Körper verbreitete, mit grauen Schuppen debeckte Rötung aufwies.

Ein Symptom, das bei allen diesen besprochenen Hauterscheinungen von fast allen Autoren betont wird, ist der intensive Juckreiz. Manche, wie Favre und Colrat, sprechen von ihm als einem klinischen Kardinalsymptom. Ziegler sowie auch Nägeli betrachten den Pruritus als ein Frühsymptom. Während Ziegler glaubt, daß der Kranke ohne irgend eine Veränderung an der Haut oder den Lymphdrüsen von unerträglichem Jucken gequält wird, will Naegli immer eine wenn auch noch so geringe Mitbeteiligung der Lymphknoten festgestellt haben. In unserem Falle war der Pat. im Beginn der Erkrankung nie von Jucken belästigt. Nicht der Juckreiz hat ihn zum Arzt getrieben, sondern die Schwellung seiner Halslymphdrüsen, auf die ihn seine Angehörigen aufmerksam machten. Erst später mit dem Ausbruch des großfleckigen Exanthems kam Hautjucken hinzu, das auch nach Abheilung des Exanthems zwar in der Intensität nachließ, aber doch nicht ganz verschwand. Immer wieder belästigten den Pat. kleine Pruritusattacken. Auch Ziegler berichtet von einem Schwanken des Juckreizes. Er fiel in einem Falle, wo remittierendes Fieber vorhanden war, mit den jeweiligen Temperaturschwankungen zusammen. Diese Beobachtung konnte bei unserem Pat. nicht gemacht werden. Auf die Frage, inwieweit Hauterscheinungen und Pruritus einerseits und Drüsenschwellungen andererseits zusammenhängen, gibt ein interessanter Fall von Wechselmann die Antwort. Der Autor exstirpierte bei einem Kranken mit Lgr., die von starkem Juckreiz und Erythrodermie begleitet war, die vereiterten Lymphdrüsen. Daraufhin ließ der Juckreiz sofort nach; auch die Erythrodermie ging langsam zurück. Dieser Fall Wechselmanns setzt für den Pruritus eine schon vorhandene Mitbeteiligung der Lymphdrüsen voraus und steht also im Gegensatz zu der Ziegler'schen Meinung.

Die Ansichten über die Aetiologie dieser unspezifischen Erscheinungen der Haut sind heute in den großen Gesichtspunkten meist übereinstimmend. Paltauf nimmt an, daß durch Toxinbildung infolge Umbaus des Lymphdrüsengewebes die toxischen Erscheinungen auf der Haut hervorgerufen werden. Naegli erkennt eine Toxinbildung in diesem Sinne nicht an, sondern glaubt, daß das zerstörte Drüsengewebe die in der Lymphe kreisenden toxischen Stoffe nicht mehr zurückzuhalten vermöge und es so zu einer Intoxikation der Haut komme. Schönhof dagegen führt Argumente an, die mehr an eine Toxinbildung denken lassen. Er macht die im Granulationsgewebe häufig beobachteten Nekrosen für das häufige Auftreten der Hautveränderungen verantwortlich, da bei anderen Lymphdrüsenerkrankungen, bei denen die Nekrosen fehlen, nicht in dem Maße sekundäre Hautveränderungen gesehen werden. Schönhof widerlegt Naegeli besonders mit der Tatsache, daß Hautveränderungen und bes. Pruritus gefunden werden in Fällen, wo von einer ausgesprochenen Beteiligung der Lymphdrüsen noch nicht gesprochen werden kann und folglich auch von einer Insuffizienz der Lympfdrüsen garnicht die Rede sein kann.

Die häufig beobachteten Pigmentationen, die teils lokal um eine Drüsengruppe teils diffus über den ganzen Körper verbreitet sein können, führt Schönhof auf eine allgemeine Anfälligkeit der Kranken zu Pigmentationen zurück, die er bei diesen immer nach Röntgenbestrahlung auftreten sah. Andererseits sollen Druckerscheinungen auf den Plexus solaris oder lgr. Einlagerungen in die Nebenniere die Ursache sein. Bei unserem Pat. konnte die Anfälligkeit zu Pigmentationen mittels Röntgenstrahlen nicht geprüft werden, da von einer therapeutischen Bestrahlung der Drüsen wegen des Allgemeinzustandes Abstand genommen werden mußte. Die Nebenniere zeigte bei der Autopsie nur eine starke Entfettung, aber keine spez. Einlagerungen.

## Besprechung: Der spezifischen Hauterscheinungen.

Die spezifischen Hautinfiltrate der Lymphogranulomatose sind es gewesen, die das Interesse der Dermatologen auf diese Krankheit gelenkt haben. Der im Jahre 1906 von Groß publizierte Fall einer „bisher noch nicht beschriebenen Hauterkrankung" war der erste seiner Art. Darnach machten verschiedene Autoren ähnliche Beobachtungen, sodaß O. Kren 1918 vor der Wiener Gesellschaft der Aerzte 15 bisher verzeichnete Fälle anführen konnte. Es sind das die Fälle: Groß, Neumann-Pick, Hecht, Ziegler, Nobl, Brunsgaard, Heinz, Arndt, Heuck, Pringle, Königstein, Rusch, Hoffmann und ein von ihm selbst beobachteter Fall. Immer neue Beobachtungen kamen hinzu, sodaß in der neuesten Bearbeitung der Lgr. der Haut von Schönhof (1928) von ca. 45 Fällen berichtet wird. Aus den klin. Bildern dieser Fälle ist dann die Symptomatologie der spez. Hauterkrankungen herausgeschält worden. Kren gebrauchte noch die Einteilung: Disseminiert angeordnete Knoten (Groß, Nobl, Hecht) und gruppierte oder isolierte Einzelknoten (Brunsgard, Heinz, Heuck). Die in

der Folgezeit sich mehrenden Fälle mit immer neuen Bildern machten eine weitergehende Einteilung notwendig. Schönhof unterscheidet:

1) teils vereinzelt, teils diffus stehende, subcutan oder cutan gelegene Knoten von Kirschkern- bis Apfelgröße;
2) Hautinfiltrate, teils umschrieben, teils flächenhaft ausgebreitet;
3) einzelne oder multiple Geschwüre, (Ulcus lymphogranulomatosum).

Eine Zusammenfassung der bis in die neueste Zeit in der Literatur verzeichneten Fälle wird am besten den Charakter der spez. Hauterscheinungen beleuchten und zur Auffassung des vorliegenden Falles beitragen.

Bis zum Jahre 1931 waren mir in der Literatur folgende hierhergehörige Fälle zugänglich:

| | | | |
|---|---|---|---|
| 1906 | 1. | Fall | Groß |
| 1909 | 2. | „ | Hecht 1 |
| | 3. | „ | Hecht 2 |
| | 4. | „ | Neumann-Pick |
| 1911 | 5. | „ | Nobl |
| | 6. | „ | Brunsgaard |
| 1912 | 7. | „ | Heuck |
| | 8. | „ | Arndt |
| | 9. | „ | Heinz |
| 1913 | 10. | „ | Königstein |
| 1914 | 11. | „ | Rusch |
| | 12. | „ | O. Meier |
| 1915 | 13. | „ | E. Hoffmann |
| 1916 | 14. | „ | H. Hirschfeld |
| 1918 | 15. | „ | Kren |
| | 16. | „ | Dössekker |
| 1920 | 17. | „ | Hesser |
| 1921 | 18. | „ | Frei |
| | 19. | „ | Großmann u. Schlemmer |
| | 20. | „ | Wirz |
| | 21. | „ | Ziegler |
| | 22. | „ | Weinberg |
| 1922 | 23. | „ | Meyeringh |
| 1923 | 24. | „ | Saalfeld 1 |
| | 25. | „ | Saalfeld 2 |
| | 26. | „ | Reinsberg u. Kadlicky |
| 1924 | 27. | „ | Parkhurst |
| | 28. | „ | Zieler |
| | 29. | „ | Linser |
| 1925 | 30. | „ | Nieuwejaar |
| | 31. | „ | Freudenthal |
| | 32. | „ | Ostrowski |
| | 33. | „ | Arzt u. Randak 1 |
| | 34. | „ | Arzt u. Randak 2 |
| | 35. | „ | Arzt u. Randak 3 |
| | 36. | „ | Arzt u. Randak 4 |
| | 37. | „ | Arzt u. Randak 5 |

1927 38. Fall Śniegowski
39. „ Planner 1
40. „ Planner 2
41. „ Nanta-Chatellier
42. „ Arzt
1928 43. „ Caussade u. Surmont
44. „ Miller 1
45. „ Miller 2
1929 46. „ Almkwist
47. „ Arzt
48. „ Kückens
1929 49. „ Linser
1930 50. „ Rulison
51. „ Stühmer.

Bei genauer Durchsicht dieser Fälle ergeben sich einerseits Symptome des klinischen Verlaufs, die allen Fällen mehr oder weniger gemeinsam sind, andererseits Hautsymptome, die in keinem der Fälle dem anderen gleichen, die sich aber doch in die oben erwähnte Einteilung einreihen lassen.

Der Kenner der Lymphogranulomatose, der „trügerischen Krankheit" wird für den klin. Verlauf nicht einen festgelegten Symptomenkomplex erwarten, sondern, wie besonders Fränkel betont, gerade auf eine gewisse Inkonstanz der Symptome gefaßt sein. Dennoch hat sich allmählich ein in etwa typischer Verlauf den aufmerksamen Beobachtern eingeprägt.

Mit Vorliebe wird das mittlere Alter von der Lgr. befallen. Es sind meist Patienten vom 20. bis 40. Lebensjahr. In früherem wie in höherem Alter werden die Beobachtungen immer seltener (Fabian). Ziegler glaubt, daß das 20. bis 35. Jahr die für die Krankheit günstigste Zeitspanne sei. Auch die meisten der hier angeführten Fälle fallen in diese Altersspanne. Der eigene Fall mit einem Alter von 70 Jahren gehört dagegen zu den Seltenheiten. Noch Fabian gibt unter 205 beobachteten Fällen das höchste Alter mit 65 Jahren an. Weinberg hat bei einem Patienten von 76 Jahren eine Lymphogranulomatose beobachtet.

Nach Grawitz und Fabian erkranken Männer häufiger als Frauen; und zwar im Verhältnis von 75% zu 25 % (Ziegler 67,7% zu 32,3%). In den hier insgesamt 52 angeführten Fällen sind die Geschlechter im Verhältnis von 68% zu 32% beteiligt. Die Dauer der Erkrankung unterliegt großen Schwankungen. Es wurden akute und chronische Fälle beobachtet. Während Naegeli eine Durchschnittsdauer mit 2 Jahren angibt, beobachtete Weinberg in 18 Fällen eine kürzere Dauer und sah sogar einen Patienten in 18 Tagen zum Exitus kommen. Die hier angeführten Fälle sind meist von mittlerer Dauer, während einzelne (Kren, Arndt, Parkhurst) diese bei weitem überschreiten. Ganz akuten Verlauf nahm der Fall Weinbergs. Der eigene Fall mit seiner Gesamtdauer von 9 Monaten liegt nach Naegeli unter dem Durchschnitt, während Weinberg ihn zum mittleren Durchschnitt rechnen würde. Nach Ziegler geht jedem akuten Verlauf ein relativ langsamer, in Bezug auf die Schwellung der Drüsen voraus, eine Tatsache, die auch für unseren Patienten zutrifft.

Recht interessant ist das Verhalten der Milz bei der Lymphogranulomatose der Haut. Während bei der Lgr. als Allgemeinerkrankung gerade die path. anatomische Veränderung der Milz als charakteristisches Merkmal beschrieben wird (Paltauf, Fabian), wird bei der Hauterkrankung in der Regel keine Schwellung oder nicht einmal eine pathol. anatom. Veränderung festgestellt (Wirz). In unserem Falle war klinisch keine Milzschwellung nachweisbar und auch bei der Sektion wurde außer einer geringen Hyperplasie der Follikel nichts gefunden, besonders keine Granulombildung. Diese Tatsache veranlaßte Wirz zu einer besonderen Würdigung dieses eigenartigen Verhaltens der Milz. Er ist der Ansicht, daß das von Ehrlich, Ribbert und Arndt in der Haut angenommene „ubiquitäre" lymphatische Gewebe bei der Lgr. im Sinne eines lymphozytären Organs funktioniert. Die Haut beteilige sich für die erkrankten Drüsen an der Lymphozytenbildung und übertreffe darin diese vielleicht sogar, bis sie schließlich auch von der Krankheit befallen werde. Hierin sieht Wirz eine Erklärung für das häufige Fehlen einer Milzbeteiligung bei Lgr. der Haut.

Fieber und charakteristischer Blutbefund werden in den Fällen mit Lgr. der Haut ebenso gut beobachtet wie bei der allgemeinen Lgr. Meist das von Pel und Ebstein bei der Lgr. zuerst beschriebene Febris remittens besonders im letzten Stadium und eine mehr oder minder starke Leukozytose — die höchste im Fall Weinberg und Hecht 2 (88 000) — und zwar im Sinne einer geringgradigen neutrophilen polymorphkernigen Hyperleukozytose (bis zu 90% im Falle Arndts). Die häufig beobachtete Eeosinophilie findet sich auch hier meist in mittleren Grenzen. In den Fällen von Hecht, Heuck, Saalfeld 1 u. 2, Arzt (1929) und Linser fand sich eine Eosinophilie bis zu 8%. Hochgradige Eosinophilie, wie sie bei unserem Pat. festgestellt wurde — sie ergab im Verlaufe der Krankheit 47% und später 33% — fand ich in der Literatur nur dreimal angegeben, und zwar beobachtete Wirz gar 49%, Dössekker 19% und Planner in seinem 2. Fall 16%. Weinberg sah in 12 genau beobachteten Fällen die Eosinophilie im Verlaufe der Krankheit immer mehr schwinden und faßte diesen Vorgang als Anzeichen des bevorstehenden Exitus auf. Steiger hat an seinem Material (3 Fälle) durch fortlaufende Kontrolle an gleichzeitig vorgenommenen Probeexcisionen Beziehungen des Blutbildes zu den einzelnen Stadien der Erkrankung festzustellen versucht. Steiger kommt zu dem Resultat, daß die Lymphozytose im allerersten Anfangsstadium der Krankheit der lymphozytären Hyperplasie des Gewebes, die neutrophile polymorphkernige Leukozytose mit normalem Lymphozytengehalt dem Stadium der Granulationsbildung entspricht. Die Eosinophilie beruhe auf nekrotischen Veränderungen im Drüsengewebe und endlich stelle die Lymphopenie mit Vermehrung der Leukozyten das Endstadium der Erkrankung dar. Durch die fibrös hyaline Entartung des Granulationsgewebes werde den Drüsen die Fähigkeit zur Lymphozytenbildung genommen. Der gleichen Ansicht ist Weinberg, der in einem Drüsenschnitt verschiedene Stadien nebeneinander und ein den Angaben Steigers entsprechendes Blutbild fand.

Das Freibleiben des lymphatischen Rachenringes gilt in der Literatur als eines der konstantesten Zeichen. Kraus sagt, daß die Beteiligung des Rachenringes eher für die lymphatische Leukämie als für die Lgr. spricht. Andere Autoren haben diese Ansicht bestätigt. Jedoch zeigt einer der hier aufgeführten Fälle als große Seltenheit Veränderungen an den Mandeln (Fall Hecht 2). Hecht beobachtete bei einem 15jährigen Knaben einen von der linken Tonsille ausgehenden Tumor, der die Hälfte des linken Nasenrachenraums einnahm.

Die Anschauung Naegelis, daß bei Lgr. Blutungen sowie Erscheinungen haemorrhagischer Diathese in der Regel nicht beobachtet worden sind, trifft auch für diese Fälle zu bis auf den eben genannten Fell Hechts, der vor Ausbruch der allgemeinen Drüsenschwellung unter starkem Nasenbluten einherging und den Fall Königsteins, der neben ausgedehnten spez. Infiltraten zahlreiche Hautblutungen aufwies.

Bevor ich auf die spez. Hautinfiltrate der hier angeführten Fälle näher eingehe, ist noch über deren genetische Auffassung im allgemeinen zu berichten. Arzt und Randak erkennen auf Grund des von ihnen untersuchten Materials eine autochthone und eine allochthone Entstehungsweise der Hautinfiltrate an. Bei der ersten Form handelt es sich um Bildung von spez. Granulationsgewebe in der Haut selbst, bei der zweiten um ein sekundäres Uebergreifen von tiefergelegenen Prozessen auf die Haut. Was die erste Form betrifft, so herrscht die Ansicht vor, daß der Prozeß von in der Haut zerstreut liegenden lymphatischen Gewebskomponenten seinen Anfang nimmt (Arndt, Arzt u. Randak). Zur weiteren Differenzierung der autochthonen Form gehen Arzt u. Randak von der Beziehung der Hautinfiltrate zur Allgemeinerkrankung, d. h. zur Erkrankung des Drüsenapparates, aus. Sie unterscheiden zwischen primär autochthonen — d. h. die Hauterscheinungen sind das erste Symptom der Erkrankung überhaupt — und sekundär autochthonen Infiltraten, denen immer eine Erkrankung der Lymphdrüsen voraufgegangen sein muß. Dieser letzten Gruppe ist die Mehrzahl der in der Literatur bekannten Fälle zuzuzählen. Auch der eigene Fall gehört in diese Gruppe. Die allochthone Form dagegen ist nur ganz vereinzelt beschrieben worden.

Die primär autochthone Form interessiert den Dermatologen besonders deshalb, weil sie ihm Aufschluß darüber geben kann, ob der bisher noch unbekannte Erreger der Lgr. die Haut als Eintrittspforte benutzen kann. Läßt man die Ziegler'sche Meinung, daß die einseitige, isolierte Schwellung einer Drüsengruppe auf die Eintrittspforte im Zuflußgebiet dieser Drüsen hinweisen, gelten, dann läßt sich diese Tatsache aber nur auf diejenigen Fälle der Hautlymphogranulomatose anwenden, die primär ein Hautinfiltrat und sekundär die Mitbeteiligung der Drüsen erkennen ließen, also die primär autochthonen Formen.

Eine besondere Schwierigkeit liegt nun darin, festzustellen, ob die Hautveränderung wirklich das primäre und die Drüsenschwellung das sekundäre Symptom ist. Nicht nur allein die Tatsache, daß eine geringe Mitbeteiligung der Lymphdrüsen nur schwer nachweisbar ist, sondern auch die Möglichkeit einer Drüsenschwellung an

einer Stelle, die nicht im Bereich der Hauterkrankung liegt, an einer Stelle, wo man sie garnicht vermuten würde, erschweren die einwandfreie Feststellung einer primär autochthonen Lymphogranulomatose der Haut. Scheinbar sicher als primär autochthon erkannte Fälle bezweifelt Schönhof, da niemand eine Mitbeteiligung der tiefer gelegenen Lymphknoten bei Ausbruch der Hauterkrankung mit Sicherheit ausschließen könne. Dazu kommt noch die Schwierigkeit in der Abgrenzung gegenüber der allochthonen Form. Ging der Prozeß von den tief gelegenen Drüsen sekundär auf die Haut über, ohne daß die primäre Beteiligung dieser Drüsen vorher erkannt wurde, so kann nachher niemand sagen, ob der Prozeß von den tieferen Schichten nach außen durchgebrochen ist, oder ob er von der Epidermis her die Cutis und Subcutis infiltriert hat.

Von unseren Fällen sind wegen der genannten Schwierigkeiten mit Vorbehalt als primär in der Haut entstanden zu bezeichnen die Beobachtungen Dössekkers, Krens, Nanta-Chatelliers (Fall 2), Nieuwejaars und Rulisons.

Dössekker spricht im Hinblick auf die Meinung Zieglers die Vermutung aus, daß es sich in seinem Falle um eine von der Haut ausgehende Lgr. handele. Dafür sprechen ihm das Vorhandensein eines Primärtumors am Kopf, eine von hier aus in Form regionärer Metastasen stattgefundene Aussaat von Knoten und Infiltraten in die nähere Umgebung und die isolierte Drüsenschwellung an der Nackenhaargrenze.

Auch Kren vermutet, daß es sich bei seinem Pat. nach Art des klinischen Verlaufs um eine primäre Entstehung in der Haut handele. Betrachtet man den klinischen Verlauf — die Entstehung eines Primärulcus an der Ferse, die Art der weiteren Ausbreitung, das Vorhandensein einer geringen Schwellung nur einer Leistendrüse,— dann kommt man, so sagt Kren, zu der Annahme einer primär autochthonen Lymphogranulomatose.

Auf Vermutung beruhen auch die übrigen 4 Fälle. Der Befund im Falle Nanta-Chatelliers, ein seit 10 Jahren bestehender Hautknoten an der li. Hand und Schwellung der li. Axillardrüsen, im Falle Nieuwejaars, das spontan aufgetretene Geschwür auf der rechten Wade und die später hinzugetretene Schwellung der rechten Inguinaldrüsen, im Falle Rulisons die Entstehung flekkiger Herde auf beiden Wangen und die nach 2 Monaten hinzutretende Schwellung der regionären und später auch anderer Drüsengruppen, läßt wohl eine Vermutung zu, ohne aber sicher beweisend zu sein (Schönhof).

Besonderer Beachtung verdient der Fall Kyrles. Bei einer 33jähr. Patientin bestand schon seit 7 Jahren ein guldenstückgroßer, leicht erhabener Knoten am li. Vorderarm, der später leicht ulcerierte. Unter Aussaat ekzematoider Herde nahm die Krankheit einen chronischen Verlauf. Während der ganzen Zeit (7 Jahre) ist es nicht zu einer Schwellung irgendwelcher Lymphdrüsen gekommen. Kyrle glaubt, daß die Erkrankung von der Haut ihren Ausgang genommen habe und auf das ubiquitäre lypmhatische Gewebe der Haut beschränkt geblieben sei. Damit hätte Kyrle den beiden Typen der Lymphogranulomatose, in denen einerseits nur das Lymph-

drüsensystem, andererseits Drüsen und Haut befallen sein können, einen dritten Typ beigefügt, der sich nur in der Haut abspielt.

So wie jedes Schema einen Versuch zur Erlangung einer besseren Uebersicht über einen Stoff darstellt, so auch die oben genannte Gruppierung der Fälle nach ihren Hauterscheinungen. Bei einer Krankheit wie der Lymphogranulomatose, die sich gerade durch die Polymorphie der Erscheinungen auszeichnet, ist eine Einteilung nur mit Vorbehalt aufzunehmen.

Der Fall, den Groß 1906 als ersten seiner Art beschrieb, bildete die Grundlage für eine Reihe späterer Beobachtungen. Er weist alle Merkmale der ersten Gruppe auf und sei deshalb hier kurz angeführt:

> Bei einem 21jähr. Hilfsarbeiter begann die Krankheit mit Drüsenschwellung der rechten Halsseite. Exstirpation der Drüsen. Danach Recidiv und Schwellung der linken Halsdrüsen, der Achseldrüsen und später auch der Inguinaldrüsen. Auf der Haut des Torax Geschwülste von Linsen- bis Wallnußgröße in großer Zahl. Die kleinsten in der vorderen Axillarlinie sind kugelig, derb und von braunroter Farbe; die größten; in der vorderen Brustwand sind halbkugelig, tiefdunkel, weich, an den Kuppen häufig eröffnet; eine blutig-seröse Flüssigkeit fließt ab. Die Haut der ganzen oberen Brusthälfte sowie des Oberarms ist teigig infiltriert. Die ektatischen Hautvenen schwimmen gleichsam auf diesen Infiltraten als blaue Stränge.
>
> Sektion: Das typische Bild der Lgr. Keine nachweisbare tbc. Veränderung. Tuberkelbazillen werden in den Organen nicht gefunden.
>
> Histolog. Untersuchung eines Hautknotens: Im Chorium reichliche lymphozytäre Infiltration, Bindegewebszellen, Mastzellen und eigentümlich große Zellen vom Sternbergtyp. Entsprechende Herde in Drüsen, Milz und Leber.

Weitgehende Aehnlichkeit mit dem Groß'schen Falle zeigen die Fälle von Brunsgaard, Nobl, Hecht, Weinberg, Rusch, Frei, Saalfeld (1), Arzt (1927), Almkwist, Arzt (1929). Linsen- bis bohnengroße Knoten in diffuser Aussaat neben einzelnen größeren Infiltraten von Kirsch- bis Apfelgröße (Hecht, Saalfeld), die manchmal oberflächlich leicht ulceriert und mit einer Borke bedeckt (Frei, Saalfeld, Weinberg, Arzt [1929]), braunrot bis blaurot oder livid verfärbt sind, stellen das Hauptmerkmal der Hauterscheinungen dieser Gruppe dar.

Die Charakteristika der 2. Gruppe, lokale flächenhaft im Unterhautzellgewebe ausgebreitete Infiltrate, die zur Verdickung der Hautpartie führten, beschreiben Planner, Neumann und Pick, Caussade und Surmont, Ostrowski und Stühmer. Die Erscheinungen im Falle Heucks waren verhältnismäßig gering, vielleicht die äußerlich geringfügigsten überhaupt. Sie waren reduziert auf 5 bis 7 stecknadelkopfgroße aggregierte Knötchen in beiden Leistenbeugen. Die schwersten und ausgedehntesten Veränderungen zeigen die Fälle von Arndt, Königstein und Wirz. Der Pat. Arndts bekam neben erbsen- bis bohnengroßen Knoten im Beginn eine diffuse fleckige gelb-bräunliche Pigmentierung der

Haut an den Beugenseiten der Vorderarme, an den Handtellern, Nates und li. Kniekehle Herde, die dem Lichen simplex chronicus glichen. In beiden Leistenbeugen entwickelten sich, ebenso wie an der linken Mammille und am rechten Oberarm oedematös elastische Schwellungen der Haut. Mehrere dunkelrote bohnengroße leicht ulcerierte Knoten springen aus einem plattenförmigen derben Infiltrat der rechten Mammille hervor. Königstein beschreibt außer unspez. Erscheinungen, wie Hautblutungen und einer stellenweise aufgetretenen exfoliierenden Erythrodermie, eine diffuse Aussaat kleinerer und größerer Tumoren und derber Infiltrate auf den ganzen Körper außer auf Handteller und Fußsohlen.

Wirz beobachtete bei seinem Pat. eine teigige Verdickung der Haut bes. im Bereiche des Gesichts, des Nackens, der Schulter bis zur Mitte des Oberarms, des Rückens bis zur Beckenschaufel und der Brust von der Clavicula bis zur Mammille. In der infiltrierten Haut ließen sich bes. oberhalb des linken Schulterblattes knotenförmige Verdickungen durchtasten.

Die Gruppe des lgr. Geschwürs weist ziemlich viele Fälle auf. H. Hirschfeld war der erste, der bei seinem Pat. allgemeinen geschwürigen Zerfall mehrerer linsengroßer Knoten die vorher als sicher lymphogranulomatös erkannt waren, beobachtete. Zerfall einzelner Tumoren neben anderen intakten Infiltraten beschrieben danach Saalfeld, Planner (Fall 1), Zieler, Arzt u. Randak (1u.2), Parkhurst, Großmann-Schlemmer und Miller. Hier beginnt auch die Reihe der Fälle, die, an ihren Hauterscheinungen allein gemessen, der Diagnose Schwierigkeiten machen. Die Pat. Planners und Zielers, sowie auch der oben erwähnte Fall Arndts, boten äußerlich ganz das Bild einer Mykosis fungoides — der Fall Planners eine Mykosis fungoides d' emblée — bei Fehlen jeglicher Drüsenschwellung. Die schwersten Veränderungen in dieser Gruppe sahen Sniegowski und Saalfeld (Fall 2). In beiden Fällen machte der geschwürige Zerfall der lgr. Infiltrate der linken Brustseite nicht in den unteren Schichten der Cutis halt, er griff vielmehr auch auf die Muskulatur, ja sogar auf den knöchernen Thorax über. Große flächenhafte Geschwüre als erstes und alleiniges Symptom beobachteten Nieuwejaar und Arzt und Randak (Fall 3). Auch diese Fälle bereiten der Diagnose Schwierigkeiten. Entsprechend dem klin. Verlauf wurde eine Mykosis fungoides, ein Sarkom oder ein Gumma in Erwägung gezogen, bis dann das mikrosk. Präparat oder die Sektion die richtige Diagnose zu Tage förderte.

In allen Fällen, in denen eine tiefergreifende Geschwürsbildung vorhanden ist, kann auch die Frage nach der autochthonen oder allochthonen Entstehungsweise der Hautherde nicht mehr mit Bestimmtheit beantwortet werden. Eine ausgedehnte und tiefgreifende Ulceration kann sowohl von den untersten Schichten d. h. von den Lymphdrüsen, nach außen perforiert sein, als auch kann sie von den oberen Partien aus die unteren infiltriert haben. Bekommt man ein schon ausgedehntes lgr. Ulcus zu Gesicht, so muß an beide Arten der Genese gedacht werden (Arzt u. Randak). Durch die klin. Beobachtung als allochthone Hautlgr. festgestellt sind die Fälle von Meyeringh, Hecht (Fall 1), Arzt und Randak (Fall 1,

2 und 5) und vielleicht auch der 2. Fall Saalfelds, bei dem die vorhin erwähnte über die ganze linke Brustseite ausgedehnte Ulceration mit großer Wahrscheinlichkeit von den perforierten Axillardrüsen ausgegangen ist. Besonderer Erwähnung verdienen allochthone Fälle ohne Durchbruch der Infiltrate durch die Haut. Durch die Sektion oder eine unter einer falschen Diagnose vorgenommene Operation wurde meistens erst der lgr. Charakter des Infiltrats erkannt. So sah Kückens bei einem 16jährigen Mädchen die ganze linke Mamma und auch die Muskulatur infiltriert von lgr. Massen von den infraclavicularen Lymphdrüsen her. Bei einer Pat. von Arzt und Randak (Fall 5) war die rechte Thoraxwand von einem kindskopfgroßen bis in die äußersten Schichten der Haut reichenden aber mit der Unterlage fest verwachsenen Tumor eingenommen, der mit den die Thoraxwand durchsetzenden lgr. Massen des Mediastinums in direktem Zusammenhang stand.

Während in den bisherigen Fällen die Diagnose letzten Endes durch Probeexcisionen aus den Hautinfiltraten oder aus den erkrankten Lymphdrüsen intra vitam durchweg gelungen war, ist das in anderen Fällen nicht immer der Fall gewesen. Die Autoren waren trotzdem geneigt, ihre Fälle als Lgr. aufzufassen. Den ersten derartigen Fall veröffentlichte Kren im Jahre 1918. Der 40jährige Patient, der als Hauptveränderung an der Haut ein großes zerfallendes Geschwür an der rechten Ferse mit wallartig aufgeworfenen Rändern, jauchigem Grunde und serpiginösem Wachstum zeigte, hatte einmal als Fall von Lues III, ein anderes Mal als Fall von Sarkom in den verschiedensten Spitälern Aufnahme gefunden. Wegen des unbestimmten histol. Befundes wurde mehr an einen blastomatösen Charakter des Geschwürs gedacht und die Amputation des rechten Unterschenkels ausgeführt. Nun setzte der gleiche Prozeß in der linken Kniekehle ein. Man dachte an ein Gumma. Eine antiluetische Kur brachte den Prozeß vollständig zum Verschwinden. Gleichzeitig trat dieselbe Veränderung über dem rechten Knie auf. Kurz darauf erfolgte in Schüben eine allgemeine Aussaat von kirschgroßen Knoten an Stamm, Nacken, Ellenbogen und Scrotum. Baldiger Exitus.

Die vorliegende Veränderung an der Haut gab Kren keine Veranlasung, eine Lgr. auszuschließen; denn ähnliche Erscheinungen waren schon vorher von Arndt und Königstein beschrieben worden. Dagegen ergaben die Probeexcisionen aus den Hautknoten und Drüsen immer wieder ein uncharakteristisches Granulationsgewebe (Schlagenhaufer). Die wahrscheinlich auf dem Lymphwege erfolgte Aussaat von Hautknoten ließ an Sarkommetastasen denken. So kam der Fall zum Exitus. Die Sektion ergab eine Lgr. des Magendarmtrakts und des Urogenitalsystems. Die Lymphdrüsen waren nur wenig verändert. Es lag nun nicht fern, die Identität zwischen den Veränderungen der inneren Organe und denen der Haut herzustellen. Kren betont ausdrücklich, daß die Hautveränderungen in diesem Falle auch ohne typischen histol. Befund mit der Lgr. in Zusammenhang stehen.

Ein Jahr später (1919) veröffentlicht Dössekker den zweiten Fall atypischer Hautlgr. Eine beginnende Rötung und Schuppung an der Stirn-Haargrenze, das Auftreten von wallnußgroßen, oberfläch-

lich zerfallenden Tumoren, Rötung des ganzen Gesichts und zuletzt ein ausgedehnter Zerfall der Tumoren ließen bei gleichzeitigem Fehlen von Drüsenschwellungen an eine Mykosis fungoides denken. Keine der 5 ausgeführten Probeexcisionen konnte die richtige Diagnose fördern. Erst die Sektion stellte eine Lgr. der Cervical-, Axillar- und Inguinaldrüsen, der Niere und der Milz fest.

Das praktische Ergebnis dieser beiden letztgenannten Fälle ist die Tatsache, neben der typischen eine gewissermaßen atypische Lymphogranulomatose der Haut anzuerkennen, d. h. eine Lgr., die sich nicht durch den klassischen Befund mit spezifischem Aufbau des erkrankten Gewebes auszeichnet.

Der eigene Fall, der dem äußeren Bilde der Hauterscheinungen nach den Fällen der disseminierten Tumoren (Groß, Nobl, Brunsgaard usw.), der Beschaffenheit der Tumoren nach den Fällen Freis, Weinbergs und Arzts (1929) zuzurechnen ist, hat durch den uncharakteristischen Aufbau seiner Infiltrate Beziehungen zu den Fällen Krens und Dössekkers. Somit ist auch dieser Fall eine Stütze für die Annahme einer atypischen Lymphogranulomatose der Haut. Als Beweis dafür mag die Besprechung des histologischen Aufbaus seiner Hautveränderungen dienen.

## Zur Histologie:

Das histologische Bild der in der Haut lokalisierten Lymphogranulomatose muß gemäß der genetischen Auffassung dieser Hauterkrankung, die sich auf das Vorkommen von lymphatischem Gewebe in der Haut stützt, das gleiche sein wie das des erkrankten lymphatischen Apparates. Es ist also das von Sternberg in seiner grundlegenden Arbeit entworfene Bild auch für unsere spez. Hautveränderungen zutreffend. Der exakten Schilderung Sternbergs konnte in der Folgezeit wesentlich Neues nicht beigefügt werden; lediglich eine genauere Differenzierung ist ihr gefolgt. Den drei Stadien des klinischen Verlaufs entspricht nach Fabian und Steiger eine bestimmte histologische Struktur des erkrankten Gewebes. Im Anfangsstadium überwiegt die einfache lymphozytäre Infiltration. Dem klinisch am häufigsten beobachteten 2. Stadium entspricht das Bild des (Sternbergschen) Granulationsgewebes, während jedoch im selten beobachteten Endstadium die Umwandlung des Granulationsgewebes in ein homogenes, kollagenes Gewebe beobachtet wurde.

Die histologischen Präparate unseres Falles schreiben ihn wohl dem 2. Stadium zu; aber so überzeugend wie in den meisten der anderen Fälle sind die Präparate nicht. Eine Besprechung unseres histolog. Befundes ist deshalb angebracht.

Das Hauptmerkmal des pathologischen Gewebes unserer Präparate ist seine Polymorphie. Lymphozyten, Plasmazellen, Mastzellen, eosinophile polynucleäre Leukozyten, Fibroblasten und Epitheloidzellen finden sich in buntem Durcheinander. Den größten Anteil an dem pathol. Gewebe des Stirntumors hat ein zelliges Infiltrat, das bei Methylgrünpyronin-Färbung als Plasmazelleninfiltrat erkannt ist. Plasmazellen werden bei Lgr. häufig, teils spärlich, teils

reichlich angetroffen (Fabian). Maresch beschrieb einen Fall, bei dem das Granulom fast nur aus Plasmazellen bestand — plasmazelluläres Granulom. Mastzellen sind niemals vermehrt (Fabian, Ziegler). Die für die Lgr. typischen großen Zellen vom Sternbergtyp wurden in den Schnitten aus dem Stirntumor nicht gefunden. Eingangs wurde das Vorhandensein einzelner großer, den Langhansschen Riesenzellen ähnelnder Zellen erwähnt. Im allgemeinen ähneln die Sternbergzellen den Langhanszellen nicht (Fabian). Sowohl Protoplasma wie Kerne der ersteren sind stärker färbbar. Ihre Kerne unterscheiden sich von den Langhanszellen schon durch ihre Größe, Form und Lagerung. Während sie fast durchweg zentral gelagert sind, berichtet Fabian in seinem Sammelreferat einmal über eine randständige hufeisenförmige Anordnung der Kerne. Dadurch wird das Bild einer Langhanszelle vorgetäuscht. Finden sich in unserem Präparat mehrere große Zellen vom gleichen Typ, jedoch niemals eine Zelle, die einmal die gelappte, korkzieherartige oder hirschgeweihartige Form der Kerne der Sternbergzellen aufweist, so muß man sich mehr für die Langhanszelle entscheiden. Von den in der Literatur beschriebenen Fällen weist als einziger der Fall von Reinsberg und Kadlicky im Granulomgewebe typische Langhanszellen auf.

Die Präparate aus dem Hautknoten des linken Oberarms bieten schon ein für die Hodgkinsche Krankheit ausgeprägteres Bild. Es werden hier die bei Lgr. meist immer beobachteten nekrotischen Stellen, eine deutliche Eosinophilie und auch einige große Zellen mit mehreren stark färbbaren Kernen im Zentrum als Sternbergzellen erkannt. Ueber die nekrotischen Stellen bestehen die verschiedensten Auffassungen. Fabian faßt sie nicht als Verkäsungen, sondern als hyaline Nekrosen auf, die durch Verlegung von Blutgefäßen entstehen sollen. Bei Winiwater fand Fabian sie als As-Wirkung und bei Helly als Folge von Röntgenbestrahlung angegeben. Ziegler bringt sie mit der Neigung der Lgr. zu Sekundärinfekten in Zusammenhang, da er sie nicht nur im Granulomgewebe, sondern auch im gesunden Gewebe vorfand. Eosinophile Leukozyten können nach Fabian völlig fehlen, in anderen Fällen wieder deutlich vermehrt sein. Im Falle Neumann-Pick ließ ein massiges Infiltrat von eos. Leukozyten das ganze Gesichtsfeld rot aufleuchten (Granuloma gigantocellulare eosinphilicum).

Eine Besonderheit stellen die Fälle Dössekkers und Krens dar, die in keinem der vielen Probeexcisionen den typischen Befund, insbesondere keine Sternbergzellen, aufwiesen. Kren führt das vollständige Fehlen der charakteristischen Riesenzellen in den spez. Infiltraten auf sekundäre Veränderungen, in seinem Falle auf den geschwürigen Zerfall und die damit verbundene Verwirrung des histologischen Bildes zurück. Dössekker geht einen Schritt weiter. Er kann auch nicht mit Gewißheit angeben, weshalb in seinem Fall der typische histol. Befund ausblieb. Jedoch neigt er zu der Ansicht, daß die Hautveränderung einen Uebergang von den unspezifischen zu den spezifischen Erscheinungen darstellte, und zwar in der Weise, daß in das Gewebe Granulomherde durch Embolie eingelagert wurden. Für diese Annahme spricht eine Beobach-

tung Geigers, der in einem ekzematösen unspezifischen Infiltrat spezifisches Granulomgewebe entdeckte.

Unser Fall scheint in seiner Histologie einen Uebergang darzustellen zwischen den häufigen Fällen mit charakteristischem Befund und den seltenen Fällen mit atypischem Befund. In einzelnen Herden ist das charakteristische Bild mit jedoch nur vereinzelten Riesenzellen vorhanden gewesen, während letztere in anderen Herden unter Beibehaltung des übrigen pathologischen Gewebes völlig fehlten. Als Besonderheit muß die Beobachtung einzelner weniger Zellen vom Langhanstyp bezeichnet werden, wie sie bisher nur von Reinsberg und Kadlicky gemacht wurde.

**Zur Differentialdiagnose:**

Sind die Sternbergzellen nur schwer oder garnicht auffindbar, so beginnen die Schwierigkeiten in der Diagnosestellung. Zuerst wäre an eine Mykosis fungoides zu denken, die solche Aehnlichkeiten mit der Lgr. aufweist, daß Ziegler sie als auf die Haut lokalisierte Lgr. aufgefaßt hat. Arndt hatte in seinem Beitrag zur Kenntnis der leukämischen und aleukämischen Lymphadenose bei der Mykosis fungoides große, den Sternbergschen Riesenzellen ähnelnde Elemente beschrieben. Ziegler machte die gleiche Beobachtung; er ließ sich aber dadurch, wie auch durch die in den anderen Gewebspomponenten eklatante Uebereinstimmung mit der Lgr. verleiten, die Mykosis fungoides mit der auf die Haut lokalisierten Lgr. zu identifizieren. Arndt, der daraufhin nochmals eine genaue mikroskopische Untersuchung von im Ganzen 8 Fällen von Mykosis fungoides vornahm, kam dabei zu dem Resultat, daß nur in den ekzematoiden Formen und in den flachen Infiltraten der Myk. fung. Zellen, die den Sternbergzellen weitgehend ähnelten, vorkommen, diese aber niemals in den Tumoren der Mykosis fung. zu finden sind. Dadurch ist ein prinzipieller Unterschied festgestellt. Während die dem ekzematoiden Stadium der Myk. fung. entsprechenden unspezif. Hautveränderungen der Lgr. niemals und die den Mykosistumoren entsprechenden spez. Infiltrate und Tumoren immer die Sternbergzellen aufweisen sollen, liegen nach Arndt bei der Mykosis fungoides die Verhältnisse gerade umgekehrt. Hat man ein reines Tumorstadium der Lgr. vor sich, so kann das histol. Bild die Diagnose gegenüber einer Mykosis fung. d' emblée, bei der es unter Umgehung der beiden ersten Formen der Mykosis fung. direkt zur Tumorentwicklung kommt, demnach leicht sichern. Anders liegen die Dinge bei den flachen Infiltraten und zerfallenden Geschwüren. Es können, wie die Fälle Krens und Dössekkers lehren, die Sternbergzellen völlig fehlen, andererseits in mykosiden Infiltraten riesenzellenähnliche Elemente gefunden werden (Arndt, Ziegler). Dann kann nicht einmal mehr das Mikroskop eine klare Diagnose stellen (Dössekker). Auch Arzt und Randak glauben, daß man unklare Fälle von Lgr. ebensowenig zur Mykosis fung. rechnen, wie ihnen andererseits die Zugehörigkeit zur Lgr. ohne weiteres absprechen dürfe.

Es bleiben dann noch die klinischen Unterschiede. Der fieberhafte Verlauf, Drüsenschwellung, Blutbefund mit manchmal ausgesprochener Eosinophilie sind keine brauchbaren Momente. Lediglich dem schnelleren Verlauf der Hauterscheinungen mit starker Neigung zur Rückbildung besonders der mykosiden Tumorform und der besseren Ansprechbarkeit auf Bestrahlung kommen in unklaren Fällen differential-diagnostische Bedeutung zu. Unser Patient ließ den klinischen Symptomen entsprechend den Gedanken an eine Mykosis fungoides, in diesem Fall an eine Myk. fung. d'emblée, nicht aufkommen. Das histologische Bild aber sprach nicht gegen eine Mykosis fung. Auf Grund der Beschaffenheit des Granulomgewebes, das bei gleichen Zellkomponenten eine ausgesprochene Einförmigkeit hätte aufweisen müssen (Arndt), um für Myk. fung. zu sprechen, konnte man schon eher an eine Lgr. denken. In den Fällen Planners, Zielers, Arzt-Randak (3) und Arndts standen die klin. Symptome einer Mykos. fung. im Vordergrund. Die Lgr. wurde aber durch das histol. Präparat festgestellt, so wie es Arndt für die Differential-Diagnose als unbedingt erforderlich erachtet.

Fälle von Lgr., bei denen anfangs nur eine lokale Hautveränderung im Vordergrund stand, haben den Verdacht auf ein Ca. oder ein Sa. oder auf ein Gumma aufkommen lassen. Im Hinblick auf die Eigenart des histologischen Aufbaues gibt die mikroskopische Untersuchung immer Aufschluß über ein vorliegendes Carcinom. (Nieuwejaar). Schwieriger ist die Differenzierung der Lgr. vom Sarkom, wie der Fall Krens anschaulich beweist. Auf Grund des äußeren Aspekts oder der Lokalisation ist eine Unterscheidung nicht möglich. So wie es in der Einzahl bestehende Sarkome gibt, ebenso sind einzelne große lgr. Infiltrate beobachtet worden. Dem multiplen primären Sa. der Haut steht die disseminierte Form der Lgr. gegenüber. Differentialdiagnostisch kann die Beteiligung der Lymphdrüsen ein Hilfsmittel sein, braucht es aber, wie gesehen, nicht. Das Blutbild ist brauchbar. Bei Lgr. sah Fabian fast immer eine geringe polymorphe Hyperleukozytose, beim Sarkom kaum eine Veränderung. Das letzte Wort hat immer die mikroskopische Untersuchung. In den Fällen von Heinz und O. Meyer, die klinisch das Bild eines Sarkoms boten, ergab die histologische Untersuchung das typische Granulationsgewebe. Daß im Fall Krens auch diese Methode versagte, führt der Autor auf die sekundären Veränderungen der Infiltrate zurück.

Eine Differentialdiagnose zwischen Lygr. und Gumma wurde von Parkhurst und wiederum von Kren an seinem sehr lehrreichen Falle in Erwägung gestellt. Keine Schwierigkeiten machen die Fälle, in denen das äußerlich als Gumma angesehene Infiltrat oder die mitbeteiligten Lymphknoten im histologischen Bilde das typische Granulomgewebe zeigen (Parkhurst). Wie unsicher aber die Diagnose gegenüber Lues in atypischen Fällen von Lgr. werden kann, beweist der Fall Krens. Die klinischen Symptome, der Erfolg der spez. Therapie und die Feststellung eines „recht eigentümlichen Granulationsgewebes" hatten Kren eher an eine Lues als an eine Lgr. denken lassen. So wie Dössekker für seinen Fall atypischer Lgr. im Hinblick auf die Abgrenzung von der Mykosis fungoides auf das wichtigste diagnostische Hilfsmittel, das Mikros-

kop, keinen Verlaß sah, sah sich K r e n in seinem Falle vor die gleiche Schwierigkeit gestellt. Erst die Autopsie konnte die Diagnose fördern.

Besonderer Erwähnung verdient die Abgrenzung gegenüber den l e u k ä m i s c h e n und a l e u k ä m i s c h e n Erscheinungen der Haut. Im allgemeinen ist es nicht allzu schwierig, mit dem gesamten Rüstzeug der klinischen und mikroskopischen Untersuchungstechnik die leukämischen von den lymphogranulomatösen abzutrennen. Es gebührt A r n d t das Verdienst, in seiner Arbeit über die leukämische und aleukämische Lymphagenose die klinischen und histologischen Besonderheiten dieser Erkrankung herausgeschält zu haben.

An klinischen Unterscheidungsmerkmalen kommen in Betracht das Aussehen der Hautveränderungen, ihre Lokalisation und vor allem der charakteristische Blutbefund.

Bei der seltenen Form von Lymphadenose, bei der es zur universellen Aussaat von erbsen- bis taubeneigroßen rundlichen Knoten kommt, kann das äußere Bild mit dem der disseminierten Lymphogranulomatose weitgehend übereinstimmen. In diesen Fällen wird der Blutbefund in Form einer mehr oder weniger starken Lymphozytose — es handelt sich vorwiegend um lymphatische Leukämien — über die Natur des Prozesses Aufschluß geben. Allein durch die Lokalisation abzutrennen sind die flächenhaften leukämischen Infiltrate. Vornehmlich die Nase, Stirn, Glabella, Wangen und Ohrläppchen sind Sitz der leukämischen Prozesse (Facies leontina). Wenn man nun noch die häufige Beteiligung der Schleimhäute (Gingiva, Tonsillen) und die geringe Neigung zum Durchbruch durch die Haut und zum geschwürigen Zerfall in Betracht zieht, so ist es nicht schwer, den einzigen differentialdiagnostisch in Frage stehenden Fall von Lymphogranulomatose sicherzustellen. S t ü h m e r nämlich beobachtete vor kurzem ein 10jähriges Mädchen, das anfangs durch die Lokalisation plattenförmiger Infiltrate an Stirn und Wangen an eine Leukämie denken ließ. Das Auftreten von knotenförmigen, leicht ulcerierten Tumoren an den Extremitäten weist den Fall schon rein klinisch, ohne erst die histologische Untersuchung heranzuziehen, der Lymphogranulomatose zu.

Auch im histologischen Bild fällt gemäß des verschiedenen Charakters der Erkrankungen ein deutlicher Unterschied ins Auge. Die Hauptkomponente stellen bei der leukämischen Erkrankung die kleinen Lymphozyten mit vereinzelten Lymphoblasten, aus ihnen hervorgegangene Plasmazellen (Arndt) — im Gegensatz zum lymphogranulomatösen Infiltrat mit lymphozytären Plasmazellen (Typ Marschalko) und Mastzellen. Es fehlt dagegen die Bindegewebsproliferation fast vollkommen. Durch die meist massenhafte Rundzelleninfiltration sind die Maschen des Bindegewebes zu dünnen Fasern auseinandergedrängt. Während die Infiltration die Cutis und Subcutis in dichtester Weise durchsetzt, ist das Freibleiben eines schmalen Saumes, der subepidermalen Zone entsprechend, geradezu charakteristisch für die Leukämie.

Es soll hier nicht die Rede sein von jenen unspezifischen Hauterscheinungen des Prurigo lymphaticus, den urtikariellen Exanthemen, der universellen Erythrodermie, die der Leukämie als Krank-

heit des hämopoetischen Apparates ebenso zukommen wie der Lgr. Eine Frühdiagnose wäre durch die mikroskopische Untersuchung evtl. beteiligter Lymphdrüsen möglich.

Um Hauterscheinungen der sehr seltenen myeloischen Leukämie, die denen der lymphatischen durchaus gleichen, und besonders Fälle der subleukämischen Form von der Lymphogranulomatose abzugrenzen, kann wegen der Aehnlichkeit des Blutbefundes dieser begreiflicherweise zur Differentialdiagnose nicht verwertet werden. In diesen wenigen Fällen bleibt dann als letztes das histologische Präparat als sicherstes Unterscheidungsmerkmal.

Einige andere Krankheitsbilder, die zwar unter den hier angeführten Fällen differentialdiagnostisch bisher keine Rolle spielten, aber immerhin zu Verwechslungen Anlaß geben können, seien hier noch erwähnt. Da ist an erster Stelle zu nennen die Lymphosarkomatose, die Kundrat aus dem Sammelbegriff der Hodgkinschen Krankheit im Jahre 1893 zu einem wohlcharakterisierten besonderen Krankheitsbild zusammengefaßt hat, indem er die Lymphosarkomatose als echte Geschwulst des blutbildenden Gewebes auffaßte, eine Ansicht, die Naegeli und Schridde bestätigen konnten. Da die Lymphosarkomatose der Haut die gleichen Veränderungen — Drüsenschwellung evtl. mit Durchbruch und Ulceration, unregelmäßig zerstreuten Knoten, Geschwülste und flächenhafte Infiltrate — wie die Lymphogranulomatose hervorrufen kann, ist eine Verwechslung mit ihr theoretisch denkbar, praktisch aber im Hinblick auf die Prognose von geringerer Bedeutung. Differential-diagnostisch verwertbar ist das Blutbild, das beim Lymphosarkom meist unverändert bleibt (Fabian), niemals Lymphozytose (Arndt), manchmal Lymphopenie aufweist (Naegeli). Das wichtigste Unterscheidungsmerkmal ist wiederum das mikroskopische Präparat, das weniger durch die Polymorphie des Gewebes als vielmehr, dem Charakter des Prozesses entsprechend, durch die größere Einförmigkeit des Zellaufbaus sich auszeichnet. Die Hauptkomponente stellt ein Infiltrat großer, rundlicher mononukleärer Zellen dar, die sich wiederum durch ihre Größe von dem kleinzelligen Lymphozyteninfiltrat der Leukämie unterscheiden.

In der Literatur ist von Hesser ein Fall als Lymphogranulomatosis cutis beschrieben, der unter dem klinischen Bilde des multiplen idiopathischen Pigmentsarkoms Kaposis einherging. Eine genaue Beschreibung des Hesserschen Falles war mir jedoch nicht zugänglich, sodaß ich nur die Tatsache anführen kann. Die vorwiegend in Rußland, Italien und Oesterreich vorkommende Erkrankung, bei der es zu diffusen blauroten Schwellungen an Händen und Füßen unter Entwicklung von erbsen- bis taubeneigroßen Tumoren kommen kann, die aus der Tiefe der Cutis diese halbkugelig vorwölben oder plattenförmig infiltrieren, wobei der Rumpf durch Jahre unbeteiligt bleiben kann, bietet in ihren klinischen Erscheinungen auch eine gewisse Aehnlichkeit mit der Lgr. Da sie sich vom echten Sarkom durch die Konstanz der symmetrischen Herde, zentripetale Ausbreitung der Knoten, ihre Rückbildungsfähigkeit und ein den Geschwülsten voraufgehendes akut entzündliches Stadium unterscheidet, ist unter Berücksichtigung dieser Punkte und aus dem histologischen Bild des Sarkoms, das hier noch durch extrazellu-

läre Eisenpigmenteinlagerungen in Form von Körnchen und Schollen besonders gekennzeichnet ist, eine Abgrenzung von der Lymphogranulomatosis cutis nicht schwer.

Von Kreibich wurde der Lupus pernio in nähere Beziehung zur Lymphogranulomatose gebracht, während ihn andere Autoren zur Tuberkulose rechnen. Durch seine an Frostbeulen erinnernden blauroten Schwellungen vornehmlich des Gesichts — Nase, Wange, Ohren — mit ihrem außerordentlich chronischen Verlauf und geringer Neigung zur Rückbildung kann er ebenso einer Lgr., wie infolge seiner Lokalisation und geringen Zerfallstendenz eher einer Leukämie ähneln. Während schon die Infiltrate auf Glasspateldruck stippchenartige, an Lupusflecken erinnernde Einlagerungen zeigen, bestätigt die histologische Untersuchung durch Nachweis von Tuberkeln mit Epitheloid- und Riesenzellen die klinische Diagnose.

Auch das großknotige und die Haut diffus infiltrierende Boecksche Lupoid, das von manchen Autoren mit dem Lupus pernio identifiziert wird, weist die gleiche histologische Struktur auf.

Einer Verwechslung ausgedehnter lgr. Infiltrate am Rumpf oder anderen Extremitäten mit dem Bazin'schen Erythema induratum leistet das histologische Bild Vorschub, das bei letzterem ein Granulationsgewebe mit typischen Epitheloidzellentuberkeln erkennen läßt.

## Zur Aetiologie:

Die Lymphogranulomatose gilt im allgemeinen als eine chronische Infektionskrankheit. Der Dermatologe sieht den infektiösen Charakter am besten in den Fällen primär autochthoner Lgr. cutis, d. h. in den Fällen, in denen die Eintrittspforte des Erregers die Haut selbst darstellt. Das scheint der Fall zu sein in den Beobachtungen Kyrles, Nanta-Chatelliers, Nieuwejaars und besonders in den Fällen Krens und Dössekkers. Die Entwicklung des Prozesses mit der Verletzung an der Ferse, dem Zerfall, der regionären Drüsenschwellung, der Weiterausbreitung auf andere Lymphdrüsen im Falle Krens, das Vorhandensein eines Primärtumors an der Kopfhaut, eine von hier aus in Form regionärer Metastasen stattgehabte Aussaat von Infiltraten in die nähere Umgebung im Fall Dössekkers, der seit 10 Jahren ohne Drüsenschwellung bestehende Knoten an der linken Hand im Falle Nanta-Chatelliers, das spontan aufgetretene Geschwür der rechten Wade mit nachträglicher Schwellung der regionalen Lymphdrüsen im Falle Nieuwejaars, die primären Hauterscheinungen auf beiden Wangen und die sekundäre Schwellung der Halslymphknoten im Falle Rulisons sprechen für den Eintritt eines Erregers und seine Weiterverbreitung auf dem Lymphwege. Kyrle dagegen beobachtete eine schon 7 Jahre bestehende chronische lymphogranulomatöse Hautaffektion, ohne daß bisher eine Beteiligung der Lymphdrüsen nachweisbar war. Gemäß des infektiösen Charakters nimmt Arndt für die disseminierten Hauterscheinungen eine Aussaat auf dem Blutwege an.

Daß die Lymphogranulomatose durch einen Erreger ausgelöst wird, darüber bestehen heute bei allen Autoren keine Zweifel mehr. Nur um die Art des Erregers geht der Streit der Autoren, der nun vornehmlich zu einem Kampf um die Identität des Erregers der Lymphogranulomatose mit dem Tuberkelbazillus geworden ist. Die Anschuldigung des Tuberkelbazillus als Erreger der Lymphogranulomatose hat ihren Grund in der häufigen Kombination von Lymphogranulomatose mit Tuberkulose. Sternberg selbst fand unter seinen ersten 15 Fällen von Lgr. allein zehnmal eine Tuberkulose teils mit, teils ohne Tuberkelbazillen. Eine Reihe von Autoren konnten diese Tatsache bestätigen. In der neuesten Zeit sah Brandt unter 14 Fällen 5mal und Terplan und Mittelsbach unter 29 Fällen ebenfalls 5mal tuberkulöse Veränderungen. Von unseren dermatologischen Fällen wurden tuberkulöse Herde beobachtet von Heinz, Heuck, Königstein, Rusch und Großmann. Der Meinung Sternbergs, daß die Lymphogranulomatose tuberkulöser Natur sei, traten andere entgegen, die glaubten, daß die tuberkulösen Herde nur eine Sekundärinfektion darstellten. Ziegler glaubte sogar, daß die Lgr. eine Disposition zur Tbc. schaffe. Diesen beiden Gruppen steht eine dritte gegenüber, die sagt, daß man es nicht mit einem einheitlichen Prozeß sondern mit einem Symptomenkomplex zu tun habe, der außer durch den Tuberkelbazillus auch durch andere Erreger oder deren Toxine hervorgerufen werde (Benda u. a.).

Fränkel und Much haben dieses Kapitel durch den Nachweis von grampositiven granulierten Stäbchen, die sie 16mal in 17 von jeder Tuberkulose freien Fällen sicherer Lymphogranulomatose fanden, in neue Bahnen gelenkt. Diese nicht säurefesten, aber antiforminfesten Stäbchen wurden von ihnen sowie von einer Reihe anderer Autoren, die daraufhin die gleiche Feststellung an Hand nachfolgender Untersuchungen machten, für die Erreger der Lgr. gehalten. Der gleiche Befund wurde auch an einem unserer Fälle erhoben. Arndt fand in den Hautinfiltraten und den erkrankten Drüsen bei völligem Fehlen von tuberkulösen Veränderungen diese Fränkel-Muchschen Stäbchen vor.

Steiger, Weinberg und Lichtenstein glauben durch Verimpfung rein lymphogranulomatösen Materials auf Kaninchen und Meerschweinchen den Beweis für die tuberkulöse Aetiologie der Lymphogranulomatose erbracht zu haben. Außer an den Tieren, die ohne welche Organveränderungen unter marantischen Symptomen zu Grunde gingen, wurde bei dem Rest teils ein der Lgr. ähnliches Bild, teils echte Tbc. beobachtet. In letzter Zeit inoculierten Blumental und Teodorescu 5 Meerschweinchen Material aus einer lymphogranulomatösen Axillardrüse. Drei von ihnen erlagen typischer Tuberkulose der visceralen Lymphknoten.

Sticker und Loewenstein haben nach Ueberimpfung rein lymphogranulomatösen Gewebes zuerst kein echtes Granulationsgewebe feststellen können. Durch weitere Ueberimpfung wurde dann aber echte Tuberkulose erzielt, sogar mit positivem Kulturerfolg. Dementsprechend glauben die Autoren an eine Abschwächung des Tuberkelbazillus durch die Lymphogranulomatose.

Lichtenstein und Kling haben an 45 Meerschweinchen eine Impfung mit echten Tuberkelbazillen vom Typus humanus vorgenommen und in 14 Fällen typische Lgr. hervorrufen können. Lichtenstein vertritt die Ansicht, daß die Lgr. durch eine abgeschwächte Form des Tuberkelbazilles hervorgerufen werde. Durch eine eigentümliche Konstitution des lymphatischen Gewebes werde der Tuberkelbazillus durch eine Lymphozytenlipase seiner Säurefestigkeit beraubt und dadurch in seiner Wirkung abgeschwächt. So ließe sich auch das Auftreten der Fränkel-Muchschen Granula erklären, die mit dem der Säurefestigkeit beraubten Tuberkelbazillus — der Muchschen granulären Form — identisch seien. Die Beobachtung eines Falles von Lymphogranulomatose, der mit tuberkulösen Veränderungen gepaart war, ließen Lichtenstein dieses im Tierexperiment gewonnene Resultat auf die Lymphogranulomatose beim Menschen übertragen. Dafür sprechen ihm besonders die große Aehnlichkeit in den histologischen Befunden, das Nebeneinander von lymphogranulomatösen und tuberkulösen Herden mit Sternbergzellen und Langhanszellen im gleichen Organ, und der Uebergang der einen Veränderungen in die anderen in verschiedenen Lymphdrüsen. Diese von vielen bestrittene Ansicht findet durch Baumgarten ihre Bestätigung. Auch er sah bei mit minimalen Mengen hochvirulenter Bazillen geimpften Meerschweinchen eine sehr langsam verlaufende Erkrankung auftreten, die teils tuberkulösen, teils lymphogranulomatösen Charakter annahm. Im histologischen Bild sah er beide Gewebsarten und will denselben spezifischen Bazillus als den Urheber beider verschiedenen Granulationen angenommen wissen.

In neuester Zeit liefern Blumental und Teodorescu einen interessanten Beitrag zu dieser Frage. Sie beobachteten einen Patienten, der drei Jahre lang an Lgr. litt und später an Miliartuberkulose starb. Die Sektion ergab eine allgemeine Lymphogranulomatose der Lymphdrüsen und eine Miliartuberkulose in fast allen Organen. Vorher, als der Patient noch frei von Tuberkulose war, inoculierten sie 5 Meerschweinchen Material aus einer lymphogranulomatösen Axillardrüse. Drei der Meerschweinchen erlagen darauf typischer visceraler Tuberkulose. Die Autoren nehmen an, daß das Virus zuerst eine Lymphogranulomatose der Lymphknoten und später nach seiner Umwandlung in echte säurefeste Stäbchen die Miliartuberkulose der Organe hervorgerufen habe. Hudelo, Rabut, Kaplan und Ragonneau, die bei einem 17jähr. und 23jähr. Patienten die gleiche Beobachtung machten, wollen die Tatsache als Argument gegen die tuberkulöse Aetiologie angeführt wissen und pflichten damit der Zieglerschen Meinung bei, die da sagt, daß Lgr. zu Tbc. disponiere.

Nachdem in früheren Jahren schon de Negri und Merimet, Verploegh, Kehrer und Hoggenhuize aus lymphogranulomatösem Gewebe auf Löfflerserum gezüchtete diphtheroide Stäbchen für die Erreger der Lgr., ansahen, wurden in letzter Zeit wiederum neue Versuche angestellt, die einen spez. Erreger der Lymphogranulomatose anschuldigen. Natalia Busni will in 49 Fällen von Lgr. einen Mikroorganismus aus Blut, Lymphdrüsen und Milz gezüchtet haben, der nach 18 Stunden auf festen Nährböden in

rosa und roten Kolonien wuchs. Mit ihm geimpfte Meerschweinchen gingen nach 5 bis 8 Monaten ohne Organveränderungen unter Kachexie zu Grunde. Die Verfasserin hält das Virus für den Erreger der Lgr. und damit die Lymphogranulomatose für eine selbständige von der Tuberkulose getrennte Krankheit.

Pessoâ Correa und Ayrosa gelang in zwei Fällen Hodgkinscher Krankheit die Züchtung eines Corynebakteriums, in Fällen von Drüsentuberkulose dagegen nicht. In einem Fall fiel auch die Komplementablenkung bei Anwendung eines mit dem Corynebakterium hergestellten Antigens positiv aus.

Diese vereinzelten Beobachtungen spezifischer Erreger haben die Frage nach der Identität des Erregers der Lymphogranulomatose mit dem Tuberkelbazillus nicht verstummen lassen. Es hat, wie aus den Ausführungen hervorgeht, den Anschein, als ob besonders durch die Arbeiten von Lichtenstein und Kling die alte Anschauung Sternbergs wieder zur Geltung käme, der ja schon die Lymphogranulomatose als eine „eigenartige, unter dem Bilde der Pseudoleukämie verlaufende Tuberkulose des lymphatischen Apparates" bezeichnete.

## Zusammenfassung:

Diese Ausführungen sollen einen Beitrag zur Kenntnis der Lymphogranulomatose darstellen. Es ist die Literatur über die Lymphogranulomatose cutis aufgerollt und durch die Beschreibung des eigenen Falles ergänzt worden. Außer einigen selten beobachteten klinischen Besonderheiten — Alter des Pat., Verlauf der Krankheit, Blutbefund — hat er als besonderes Ergebnis auf Grund seines eigenartigen, nicht ganz typischen histologischen Befundes zu der zwingenden Tatsache geführt, mit Kren und Dössekker eine atypische Form der Lymphogranulomatose anzuerkennen. Auf die Frage nach der Aetiologie der Erkrankung kann er insofern befruchtend wirken, als das Vorliegen einer atypischen Lymphogranulomatose an und für sich, die schwierige Auffindbarkeit des spezifischen Gewebes, und vor allem — die 2. Beobachtung in der Literatur der Lgr. cutis — die Anwesenheit Langhansscher Riesenzellen in den spezifischen Infiltraten die Ansicht Lichtensteins, Fränkels und Muchs stützen, die eine verschiedene Virulenz des gleichen Erregers für die Lymphogranulomatose und die Tuberkulose vorsieht.

## Literaturverzeichnis.


1. Almkwist, Lymphogranulomatose Sternberg. Verh. d. derm. Ges. Stockholm, Sitz. 9. I. 29. Ref. Zbl. Hautkrkh. 31, 166 (1929).
2. Arndt, Zur Kenntnis der leukämischen u. aleukämischen Lymphadenose der Haut mit bes. Berücks. d. klin. u. histol. Diagnose. Dermat. Zschr. 18, Erg. H. 1. 1911.
3. Arndt, Beitrag z. Kenntnis der Lgr. d. Haut. Virchows Arch. 209, 432, (1912).
4. Arzt, Zur Kenntnis der Lgr. d. Haut. Zbl. Path. 33, 583 u. 33, Erg. H. 247. Ref. Zbl. Hautkrkh. 9, 507 1923.
5. Arzt, Lgr. mit Durchbruch der Haut. Zbl. f. Hautkrkh. 17, 417.
6. Arzt, Lymphogranulomatose cutis. Zbl. f. Hautkrkh. 24, 751.
7. Arzt u. Randak, Ueber Lgr. der Haut m. bes. Berücks. d. ulcer. Formen. Acta dermat. — vener. (Stockh.) 6, 16 Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 18, 202 (1925).
8. Baumgarten, Ueber das Verhältnis der Lgr. zur Tbc. Münch. Med. Wochenschr. 1914, 1545.
9. Benda, Zur Histologie pseudoleuk. Geschwülste. Verh. dtsch. path. Ges. 7. Tagung Bln. 1904, 123.
10. Blumenthal u. Teodorescu, Maligne Lgr. m. Hauterscheinungen. Rev. stint. med. (rum.) 17, 776. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 29, 509. 1929.
11. Borst, Pathol. Histologie. Leipz. 1926, 2. Aufl. Verl. Vogel.
12. Brunsgard, Ueber Lymphogranulomatosis cutis. Verh. I. Kongreß nord. dermat. Ver. Kopenhagen, 17.—19. Mai 1910. Ref. Dermat. Wochenschr. 54, 293, 1912.
13. Busni, Ein Beitrag z. Aetiologie d. Lymphogranulomatose Virch. Arch. 268, 614 (1928). Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 29, 509, (1929).
14. Caussade-Surmont, Granulomatose maligne à déterminations ganglionaire, cutanée et pleuropulmonaire. Bull. Soc. med. Hôp. Paris. 44, 762. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 28, 281 (1929).
15. Dössekker, Zur Kenntnis der Hautlgr. Arch. f. Dermat. 6, 223, 1921.
16. Fabian, Die Lymphogranulomatose. Zbl. f. Path. 22, 145, 1911.
17. Favre et Colrat, Adenie éosinophilique prurigène. Paris med. 15, 177. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 17, 531, 1925.
18. Fränkel, Demonstration Much-Fränkelscher antiforminfest. Stäbchen eines Falles von Lymphomatosis granulomatosa. Ref. Münch. med. Wschr. 1911, 1266.
19. Fränkel, Ueber die sog. Hodgkinsche Krankheit Dtsch. med. Wschr. 1912, 637.
20. Fränkel u. Much, Ueber Lymphogranulomatose. Berl. klin. Wschr. 1918, 971.

21. Fränkel u. Much, Weitere Untersuchungen über Lgr. Zbl. f. Hyg. 99, 391. 1923.
22. Frei, Lymphogranulomatose der Haut. Zbl. f. Hautkrkh. 2, 423. 1921.
23. Füllenbaum, Fall von Lgr. mit atyp. Exanthem. Lemberger dermat. Ges. Sitz. 3. Febr. 1927. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 23, 627, 1927.
24. Geiger, Sekund. authochthone Lgr.-cutis Wien. dermat. Ges. Sitz. 31. März 1927. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 24, 166, 1927.
25. Großmann u. Schlemmer, Ein bemerkenswerter Fall von echter Lgr. der Haut. Wien. Arch. f. inn. Med. 4, 573. 1922. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 8, 34.
26. Groß, Ueber eine bisher noch nicht beschriebene Hauterkrankung. Beitr. z. pathol. Anatomie. 39, 405. 1915.
27. Hecht, Hogdkinsche Krankheit. Ref. Dtsch. med. Wschr. 1909, 2302.
28. Heinz, Ein Beitrag zur Lehre von der Lgr. Frkft. Zeitschr. f. Pathologie. Bd. 10, 383. 1912.
29. Hesser, Ein Beitrag zur Kenntnis der Hautveränderungen bei Lgr.-cutis. Nord. med. Arc. Avd. II. 51, H. 3. 1919 Stockholm Ref. Dermat. Wschr. 70, 15. 1920.
30. Heuck, Ueber Lgr.-cutis nodul. bei ausgebreiteter Lupuserkrankung. Arch. f. Dermat. 113, 417, 1912.
31. Hirschfeld, Ueber Lymphogranulomatose der Haut. Zschr. f. Krebsforschung. 16, 105. 1919.
32. Hudelo, Rabut, Kaplan, Ragonneau, Zwei Fälle von Hodgkinscher Krankheit m. Ausgang in akute Lungentuberkulose. Bull. de la Soc. franc. de dermatol. et de syphil. Jhrgg. 34 Nr. 7, S. 485. Zbl. f. Hautkrkh. 26, 587.
33. Klein, Lymphogranulomatosis. Gaz. lek. 1912 Nr. 13. Ref. Fol. hämatol. Leipzig 14, 220.
34. Kraus, Lymphogranulomatosis. Berl. klin. Wschr. 55, 705. 1918
35. Kreibich, Ueber Lupus pernio. Arch. f. Dermatol. 102, 249. 1910.
36. Kreibich, Lymphogr. pernio. Verh. dtsch. derm. Ges. 11. Kongreß. Ref. Arch. f. Dermatol. 119, 132. 1914.
37. Kreibich, Ueber Hautveränderungen b. Hodgkinscher Krankheit. Verh. dtsch. dermat. Ges. 10. Kongr. Frankf. 1908, 351.
38. Kren, Die Lymphogranulomatose. Arch. f. Dermat. 125, 561. 1920.
39. Kren, Ein Beitrag zur Lgr. cutis. Arch. f. Dermat. 130, 549. 1921.
40. Kückens, Ein lokales Lymphogranulom der Brust in Form eines Mammatumors. Beitrg. z. path. Anat. u. z. allg. Path. Bd. 80. H. 1 S. 135. 1928. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 29, 510. 1929.
41. Kundrat, Ueber Lymphosarkomatosis. Wien. klin. Wschr. 1893. S. 311.
42. Kyrle, Vorlesungen über Histobiologie der menschl. Haut und ihrer Erkrankungen. Bd. 2, 266. Verl. Julius Springer 1927, Berlin.

43. Lichtensteine, Beitrag z. Kenntnis der eigenartigen Tuberkulose des lymphatischen Apparates. (mit Dr. C. Kling). Virchow's Arch. 202, 222. 1910.
44. Lichtenstein, Untersuchungen über die Aetiologie der Lgr. Frft. Zschr. f. Path. Bd. 24, Erg. H. 529. 1921.
45. Linser, Lgr. mit ulcerösen Hautveränderungen. Arch. f. Dermat. 149, 349. 1925.
46. Linser, Lgr. der Haut. Zbl. f. Hautkrkh. 25. 162. 1927.
47. Luce, Ueber einen klin. eigenartigen Fall v. Hodgkinscher Krankheit mit Fränkel-Muchschem Bazillenbefund. Med. Klin. 1911, 850. Mayer.
48. Mayer, Ein Fall von Lymphogranulomatose. Monatsschr. f. Ohrenhlk. 48, 721. 1914.
49. Meyeringh, Ueber einen Fall von Lgr. mit Durchbruch durch die Haut. Dtsch. Zschr. f. Chir. 176, 185. 1922. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 8, 341. 1923.
50. Miller, Lymphogranulomatosis cutis, Hogdkin disease Arch. of. Dermat. 71, 156. 1928. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 28, 281. 1929.
51. Much, Neue Forschungen über die Hodgkinsche Erkrankung. Münch. med. Wschr. 1912, 1516. Fol. hämatol. Leipzig 13, 218.
52. Mulzer u. Keining, Ueber die bei der Sternberg-Paltauf-schen Krankheit vorkommenden spez. bes. unspez. Hautprozesse. Dermat. Zschr. 53, 438. 1928.
53. Naegeli, Blutkrankheiten u. Blutdiagnostik. 4. Aufl. Bln. 1923.
54. Nanta et Chatelliers, Lgr. cutanee hyperkeratosique initiale Bull. Soc. franc. Derm. 32, 53. 1925. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 19, 495.
55. de Negri et Mieremet, Zur Aetiologie des malignen Granuloms. Zbl. f. Bakteriol. 68, 292. 1913.
56. Nieuwejaar, Ein Fall von primärer Lgr. der Haut. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 18, 847. 1926.
57. Neumann u. Pick, Lymphogranulomatosis cutis. Ref. dtsch. med. Wschr. 1909. Nr. 46, 2033.
58. Nobl, Lymphogranulomatosis cutis. Arch. f. Dermat. 105, 566. 1910.
59. Nobl, Lymphogranulomatosis papulosa disseminata. Arch f. Dermat. 110, 487. 1911.
60. Nobl, Lymphogranulomatosis. Dermat. Zsch. 19, 276, 1912.
61. Ostrowski, Lymphogranulomatosis cutis, Herpes zoster. Zbl. f. Hautkrkh. 18, 750. 1926.
62. Ostrowski, Lymphogranulomatosis. Zbl. f. Hautkrkh. 25, 283. 1927.
63. Parkhurst, Hodgkins disease with cut. nodules. Arch. of. Derm. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 15, 349. 1925.
64. Planner, Ueber Hauterscheinungen bei Lgr. Zbl. f. Hautkrkh. 25, 65, 1927.
65. Pessôa Correa u. Aryosa, Beitrag z. Aetiologie der Lgr. Zbl. f. Hautkrkh. 33, 574. 1930.

66. Reinsberg u. Kadlicky, Lymphogranulomatosis cutis et conj. bulbi. Ceska Dermat. 4, 160. 1924. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 15, 349. 1925.
67. Rulison, Hodgkins disaease of the skrin. Arch. of Derm. 20, 570. 1929. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 33, 179. 1930.
68. Rusch, Lymphogranulomatosis cutis, Arch. f. Dermat 119, 525. 1914.
69. Saalfeld, Hautveränderungen bei Lymphogranulomatose. Zbl. f. Hautkrkh. 10, 12. 1924.
70. Saalfeld, Zur Frage der Haualokalisation der Lgr. Arch. f. Derm. 148, 158. 1924.
71. Schoenhof, Die Lymphogranulomatose der Haut. Handb. d. Haut- und Geschlechtskrkh. 8, 1 S. 271. 1929.
72. Sniegowski, Beitrag z. malignen Granulom d. Haut mit einem Fall von ausgedehnten geschwürigen Veränderungen. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 26, 701. 1928. Przegl. dermat. 22, 519. 1927.
73. Steiger, Blutbefunde bei der Lymphogranulomatose. Berl. klin. Wschr. 1913, 2129.
74. Steiger, Zur Klinik u. Pathol. der Lgr. Zschr. f. klin. Medizin. 79, 452. 1914.
75. Sternberg, Ueber eine eigenartige unter dem Bilde der Pseudoleukämie verlaufende Tuberkulose des lymphat. Apparates. Zschr. f. Heilk. 19, 21. 1898.
76. Sternberg, Die Lymphogranulomatose. Klin. Wschr. 4, 529. 1925.
77. Sticker u. Löwenstein, Ueber Lymphosarkom, Lymphomatose u. Tuberkulose. Zbl. f. Bakteriol. 55 Abt. I, 267. 1910.
78. Terplan u. Mittelbach, Beiträge zur Lymphogranulomatose u. zu anderen eigenartigen, verallgemeinerten Granulomen der Haut. Zbl. f. Hautkrkh. 33, 573. 1930.
79. Verploeg, Kehrer u. Hoggenhuitze, Bakteriologische Befunde bei Lgr. Münch. med. Wschr. 1914, 1158.
80. Wechselmann, Ueber Erythrodermia exfoliativa universalis pseudoleuk. Arch. f. Dermat. 87, 205.
81. Weinberg, Lymphogranuloma tuberkul. Zschr. f. klin. Medizin. 85, 99. 1918.
82. Weinberg, Lymphogranuloma tuberkul. (Habil. Schr. Rostock 1917) Ref. Dermat. Wschr. 1920, Nr. 48, 978.
83. Wirz, Zur Kenntnis der Lgr.-cutis. Arch. f. Derm. 132, 505. 1921. Ref. Zbl. f. Hautkrkh. 2, 54. 1921.
84. Ziegler, Die Hodgkinsche Krankheit. Jena 1911.
85. Ziegler, Ulcus lymphogranulomatosum. Arch. f. Dermat. 137, 137, 1921.
86. Zieler, Lymphogranulomatose. Münch. med. Wschr. 70, 38. 1923.
87. Zieler, Lymphogranulomatose der Haut. Zbl. f. Hautkrkh. 16, 168. 1925.

## Lebenslauf.

Als Sohn des Betriebsführers Josef Plaß und seiner Ehefrau Maria geb. Peters wurde ich am 29. April 1907 zu Gelsenkirchen i/W. geboren. Nachdem ich dort die Volksschule besucht hatte, kam ich auf die Realabteilung des humanistischen Gymnasiums zu Essen-Steele und siedelte nach Erlangung der Obersekunda-Reife auf das Realgymnasium zu Essen-Katernberg über, wo ich Ostern 1926 die Reifeprüfung bestand.

Meine medizinischen Studiensemester verbrachte ich als Vorkliniker an den Universitäten Wien und Münster; dort bestand ich Herbst 1928 das Physikum. Als Kliniker studierte ich 2 Semester in München und 4 Semester in Berlin. Hier bestand ich zu Ende des Wintersemesters 1931/32 die Staatsprüfung.

Seitdem war ich 5 Monate Medizinalpraktikant an der chirurg. Abteilung des Städt. Krankenhauses Berlin-Wilmersdorf (Chefarzt Prof. B. Martin). Seit dem 1. August 1932 bin ich Praktikant an der II. inneren Abteilung des Städt. Krankenhauses Berlin-Westend (Dirig. Arzt Prof. W. Schultz).